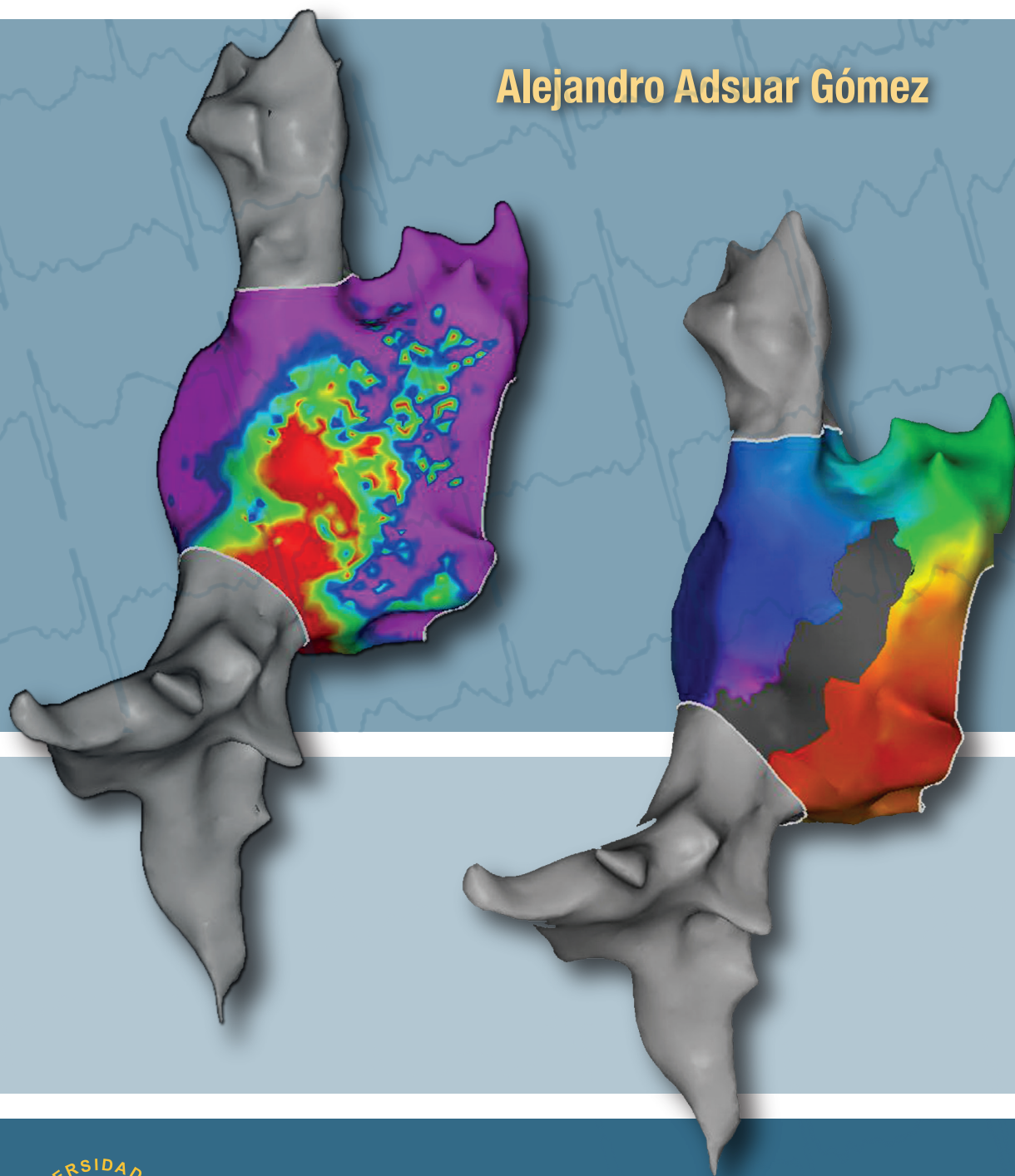


SEVILLA 2015

# **NUEVA TÉCNICA PARA PREVENIR LAS MACRORREENTRADAS AURICULARES TRAS CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

**Alejandro Adsuar Gómez**





UNIVERSIDAD DE SEVILLA

Facultad de Medicina  
Departamento de Cirugía



Tesis Doctoral

---

**NUEVA TÉCNICA PARA PREVENIR  
LAS MACRORREENTRADAS AURICULARES  
TRAS CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES  
CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

**ALEJANDRO ADSUAR GÓMEZ**







**D. ANTONIO ORDÓÑEZ FERNÁNDEZ,  
CATEDRÁTICO DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA DE LA UNIVERSIDAD DE SEVILLA**

CERTIFICA QUE:

LA TESIS DOCTORAL

**NUEVA TÉCNICA PARA PREVENIR LAS MACRORREENTRADAS AURICULARES  
TRAS CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

ha sido realizada por

D. ALEJANDRO ADSUAR GÓMEZ

bajo mi dirección y supervisión.

Una vez finalizado, el presente trabajo ha sido revisado por el que suscribe,  
encontrándolo APTO para ser presentado ante el tribunal que se designe a tal efecto.

Y para que conste donde proceda, firma la presente certificación en Sevilla,

a 01 de septiembre de 2015

Fdo. A. Ordóñez Fernández



## AGRADECIMIENTOS

Quisiera dedicar estas primeras palabras para agradecer a todas aquellas personas que, de algún modo, han contribuido a que este proyecto se pudiera llevar a cabo, en particular:

A **Antonio Ordóñez**, por haber dirigido la realización de esta tesis; y por estar cerca siempre que te he necesitado. Tus constantes consejos y tu permanente orientación, basados ambos en un exquisito rigor académico, han permitido llegar hasta este punto. Han pasado ya doce años desde que nos conocimos, siendo yo residente de cirugía cardíaca y tú el jefe de un servicio al que llevaba mucho tiempo aspirando entrar. Desde ese primer día he recibido tu apoyo completamente desinteresado y firme, y eso me ha permitido poder alcanzar este objetivo. Eres capaz de mantener vivo el deseo de todos aquellos que te rodean de introducirse tanto en el mundo académico como en el de la investigación, para poder compartir todos aquellos conocimientos que uno ha ido adquiriendo, pues el conocimiento nos hace responsables.

A **Reza Hosseinpour**, por haber intervenido de manera muy activa en la dirección de esta tesis; y por haberme hecho partícipe de forma constante de todos tus conocimientos, en un proceso formativo duradero, perseverante y firme que dura ya 9 años. Transmites a tu alrededor un deseo persistente de proseguir en la senda del aprendizaje y la superación, siendo tú el primer ejemplo de ello, lo que mejora enormemente la calidad de la unidad donde te encuentras. Fruto de ello es el enorme progreso experimentado por la Unidad de Cirugía Cardíaca Pediátrica de nuestro hospital y el asentamiento de una de las Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto referentes a nivel nacional.

A **José Miguel Borrego**, por haberme brindado todo tu apoyo a lo largo de todos estos años. Gracias a ello he ido creciendo profesionalmente y llegar hasta donde me encuentro hoy, si bien la meta es el propio camino a recorrer. Has sido mi mentor y mi guía, y me has potenciado constantemente. Es un orgullo trabajar a tu lado. Sin embargo, más allá del plano profesional, se sitúa la relación de amistad que nos une, muy por encima de la primera. Me has ayudado en los momentos difíciles; me has puesto una mano en el hombro cuando así lo necesitaba. Más que un jefe te considero mi amigo.

A **Antonio González**, por acompañarme en toda esta aventura que comenzó en 2003 y de la que aún nos restan muchos años. Siempre has estado a mi lado desde el principio; sin ninguna objeción; sin ninguna excepción. No ha habido un sólo día en que no haya percibido de ti una gran amistad, hasta el punto en que incluso me siento en familia cuando me encuentro rodeado por la tuya. Todos y cada uno de ellos representan una parte muy importante de mi vida. Pero gracias también por ofrecerme la oportunidad de poder disfrutar de tu quehacer. Eres un gran cirujano: Amén de tu habilidad quirúrgica, se sitúa un esfuerzo incansable por la búsqueda del completo estado de bienestar de todos y cada uno

de los pacientes que han tenido la fortuna de ponerse en tus manos. De ti he aprendido que, incluso en los momentos más difíciles, uno no debe dejar de aprovechar la oportunidad de aprender. Me has enseñado a ser muy crítico con todo aquello que hacemos; y es que aprender sin reflexionar es malgastar energía.

A los compañeros que integran la **Unidad de Electrofisiología del Hospital Universitario Virgen del Rocío** (en particular, a los doctores Alonso Pedrote y Eduardo Arana y al ingeniero Adriano Jiménez), por vuestra ayuda inestimable que me ha permitido realizar este proyecto y sin la cual este estudio no habría podido llevarse a cabo. Esta ayuda no se limita a la realización de los diferentes estudios electrofisiológicos, elemento fundamental en la realización de esta tesis, sino a vuestra implicación generosa en todo este proceso.

A los integrantes de la **Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del área de Sevilla**, especialmente a las doctoras María José Rodríguez Puras y Pastora Gallego, por vuestra labor encomiable que realizáis día tras día. Vosotras dos constituís la piedra angular asistencial sobre la que se erige una unidad referente a nivel nacional y sobre cuyos pacientes esperamos poder colaborar en la modificación de su historia natural.

A mis padres y hermanos, porque sin ellos nada de esto hubiera sido posible. Gracias a vosotros, **papá y mamá**, por todo lo que nos habéis dado. Me habéis dado la vida. Me habéis dado una educación irreprochable. Me habéis dado todo el cariño posible. Desde que tengo uso de razón, siempre habéis antepuesto nuestro bienestar al vuestro. Os habéis sacrificado día tras día por y para nosotros. Tal y como decía Mahatma Gandhi, me habéis enseñado que “toda nuestra recompensa se encuentra en el esfuerzo y no en el resultado, por lo que un esfuerzo total es una victoria completa”. Ese lema ha sido siempre la estrella polar de nuestra educación. Todo lo que soy, todo lo que he conseguido, ha sido gracias a vosotros. Sois mi modelo a seguir en la vida. Sólo espero poder transmitir esos mismos valores que me habéis inculcado vosotros a mis hijos. Entonces sentiré que he hecho algo grande en esta vida. Gracias también a vosotros, mis hermanos (**Antonio Jesús, Emma María, Francisco Javier y Manuel Joaquín**), por el apoyo unánime y constante que he recibido de vosotros. A pesar de la distancia que nos separa, siempre os tengo muy cerca. Todos nosotros hemos sido, somos y siempre seremos una gran familia unida. Una parte muy importante de esta tesis es vuestra.

A **Eva, mi mujer**. El amor de mi vida. Me siento muy afortunado de poder compartir contigo todos y cada uno de los días, dando gracias a Dios por permitir que ambos recorramos el mismo camino. Un camino que no puedo imaginar recorrer sin tenerte a mi lado. Eres el vivo ejemplo de la alegría, la dulzura y la humildad, pero también del esfuerzo, de la constancia hasta alcanzar la perfección en todo aquello que haces. Todas estas cualidades te identifican y por ellas deslumbras a tu alrededor. No ha habido un solo segundo en que no sienta tu cariño, tu apoyo; ese apoyo que me ha acompañado durante todo el desarrollo de esta tesis. Por ello, y por formar parte de mi propia existencia, una gran parte de este trabajo, si no todo, es tuya. Te quiero.

A **mi madrina**, pues fue por ti por quien inicié mis pensamientos en la carrera de Medicina, prácticamente desde que tengo uso de razón. Supongo que fue la admiración que despertabas entre todos aquellos que te conocían lo que motivó esa andadura; admiración basada en tu generosidad y sacrificio constantes. Siempre vi en ti un ejemplo a seguir. A tu lado estaba continuamente tu madre, **mi abuela**, con quien conviví durante mi etapa de bachillerato y universitaria y cuyo sosiego me acompañó durante todos esos años. Tanto a mis hermanos como a mí nos insistía constantemente en la cultura del esfuerzo (“a Dios rogando y con el mazo dando”, nos decía). Descanse en paz.

A todos aquellos **pacientes con alguna cardiopatía congénita**. Todo este proceso se realiza por y para vosotros. La medicina ha evolucionado mucho en las últimas décadas. Hemos dejado atrás los pensamientos de finales del siglo XIX, cuando se consideraba que “la cirugía cardíaca ha alcanzado los límites marcados por la naturaleza; ninguna nueva técnica o descubrimiento pueden superar las dificultades naturales que ofrece la laceración cardíaca» (*Stephen Paget, 1896*). En la época actual, ya no buscamos alargar vuestra supervivencia; esa fase la hemos superado. Nuestro principal objetivo se centra ahora en conseguir que podáis mantener una vida completamente normal. Es nuestra meta y seguiremos progresando hasta alcanzarla.



# ÍNDICE

RESUMEN	15
I. INTRODUCCIÓN	19
1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	35
2. RESIDUOS, SECUELAS Y COMPLICACIONES	43
3. FENÓMENO DE REENTRADA	49
4. TAQUICARDIA POR REENTRADA INTRAAURICULAR	56
II. FUNDAMENTOS DEL ESTUDIO. HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS	73
III. METODOLOGÍA	77
1. TIPO Y MARCO DE ESTUDIO	79
2. POBLACIÓN DE ESTUDIO	79
3. TÉCNICA PROPUESTA	82
4. EVALUACIÓN DE LA SUTURA PROPUESTA	88
5. ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO	88
6. EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD DEL PROCEDIMIENTO	91
7. PRESENTACIÓN DE DATOS	91

IV. RESULTADOS	95
1. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES	97
2. CARACTERIZACIÓN DEL SUSTRATO AURICULAR	99
3. MAPA DE ACTIVACIÓN	102
4. MAPA DE PROPAGACIÓN	106
5. SEGURIDAD DEL PROCEDIMIENTO	134
V. DISCUSIÓN	135
VI. CONCLUSIONES	147
VII. ANEXOS	151
VII. BIBLIOGRAFÍA	159





*"La recompensa del trabajo bien hecho  
es la oportunidad de hacer más trabajo bien hecho".*

**Jonas Edward Salk** (1914-1995)  
Médico y epidemiólogo estadounidense.



The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating pattern of white ECG (heart rate) lines. These lines are slightly darker in some areas, creating a subtle texture. The word "RESUMEN" is centered in a large, dark blue, serif font.

# RESUMEN



## RESUMEN

---

- 1. Objetivo:** Presentar y evaluar un método simple que podría prevenir una de las complicaciones a largo plazo más frecuentes tras la cirugía de las cardiopatías congénitas: la taquicardia auricular macrorreentrante. Esta arritmia puede ocurrir tras varios años (incluso décadas) del procedimiento quirúrgico. Suele aparecer como consecuencia tardía de una atriotomía derecha, componente inherente de muchas intervenciones para la corrección de estas cardiopatías. La atriotomía derecha da lugar a una larga cicatriz en el miocardio auricular derecho. Esta cicatriz, como cualquier otra, constituye una barrera a la conducción eléctrica, lo que permite que circuitos macrorreentrantes puedan formarse a su alrededor y originar una taquicardia por reentrada. Este mecanismo es el objetivo de nuestro método propuesto: prevenir la formación de circuitos macrorreentrantes alrededor de cicatrices de atriotomía derecha.
- 2. Métodos:** El método propuesto se implementa tras finalizar la circulación extracorpórea y anudar las bolsas de tabaco de las canulaciones venosas. Consiste en construir una línea de sutura transmural sobre la pared auricular derecha desde la vena cava inferior (VCI), barrera de conducción natural, a la incisión de atriotomía. Esta línea de sutura cruzaría los sitios de canulaciones venosas en caso de que éstas se hubiesen realizado sobre miocardio auricular (en lugar de sobre las propias venas cavas). Con ello, la VCI, atriotomía y sitios de canulación quedarían conectados en serie mediante una sutura transmural en la pared auricular. Si la línea de sutura constituyese una barrera a la conducción eléctrica, prevendría los circuitos reentrantes alrededor de las cicatrices auriculares derechas. Esto fue analizado en 13 adultos mediante mapeo electro-anatómico. En todos ellos se había realizado una atriotomía derecha para el cierre de una comunicación interauricular: 8 de ellos añadiendo la línea de sutura propuesta (grupo experimental) y 5 sin ella (grupo control).
- 3. Resultados:** En todos los casos, la cicatriz de atriotomía fue identificada como una barrera a la conducción eléctrica mediante evidencia electrofisiológica de fibrosis. En los 8 pacientes en los que se llevó a cabo la línea de sutura propuesta ésta también dio lugar a una cicatriz, siendo una barrera completa a la conducción. En los 5 pacientes que formaron parte del grupo control existía una conducción eléctrica libre entre la VCI y la cicatriz de atriotomía.
- 4. Conclusiones:** La línea de sutura propuesta da lugar a una cicatriz y, de este modo, se convierte en una barrera a la conducción eléctrica. Por tanto, podría prevenir los circuitos de reentrada alrededor de las incisiones auriculares y sus consecuentes arritmias.

## ABSTRACT

---

1. **Objective:** To present and test a simple method that may prevent one of the commonest long-term complications of surgery for congenital heart disease: atrial reentrant tachycardia. This arrhythmia may occur many years (even decades) after the operation. It is most commonly explained as a late consequence of right atriotomy, which is an inherent component of many operations for congenital heart disease. Right atriotomy results in a long scar on the right atrial myocardium. This scar, as any scar, is a barrier to electrical conduction, and macro-reentrant circuits may form around it causing reentrant tachycardia. This mechanism is the target of our proposed preventive antiarrhythmic method, i.e. to prevent the formation of reentrant circuits around right atriotomy scars.
2. **Methods:** The proposed method is implemented after termination of cardiopulmonary bypass and tying the venous purse-strings. It consists of constructing a full-thickness suture line on the intact right atrial wall from the IVC (a natural conduction barrier) to the atriotomy incision. This suture line is made to cross the venous cannulation sites if these are on the atrial myocardium (rather than being directly on the venae cavae). Thus, the IVC, atriotomy and cannulation sites are connected to each other in series by a full-thickness suture line on the atrial wall. If this suture line becomes a conduction barrier, it would prevent reentrant circuits around right atrial scars. This was tested in 13 adults by electroanatomical mapping. All 13 had previously undergone right atriotomy for ASD closure: 8 of them with the addition of the proposed preventive suture line (treatment group) and 5 without (control group).
3. **Results:** In all 13 cases, the atriotomy scar was identified as a barrier to electrical conduction with electrophysiological evidence of fibrosis (scarring). In all 8 patients with the proposed suture line, this had also become a scar and a complete conduction barrier. In the 5 patients without this suture line, there was free electrical conduction between the IVC and atriotomy scar.
4. **Conclusions:** The proposed suture line becomes a scar and conduction barrier. Therefore, it would prevent reentrant circuits around atrial scars and their consequent arrhythmias.

The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating pattern of white ECG (heart rate) lines. These lines are slightly offset from each other, creating a sense of depth and movement. The pattern is consistent across all four quadrants of the page.

# I. INTRODUCCIÓN





## I. INTRODUCCIÓN

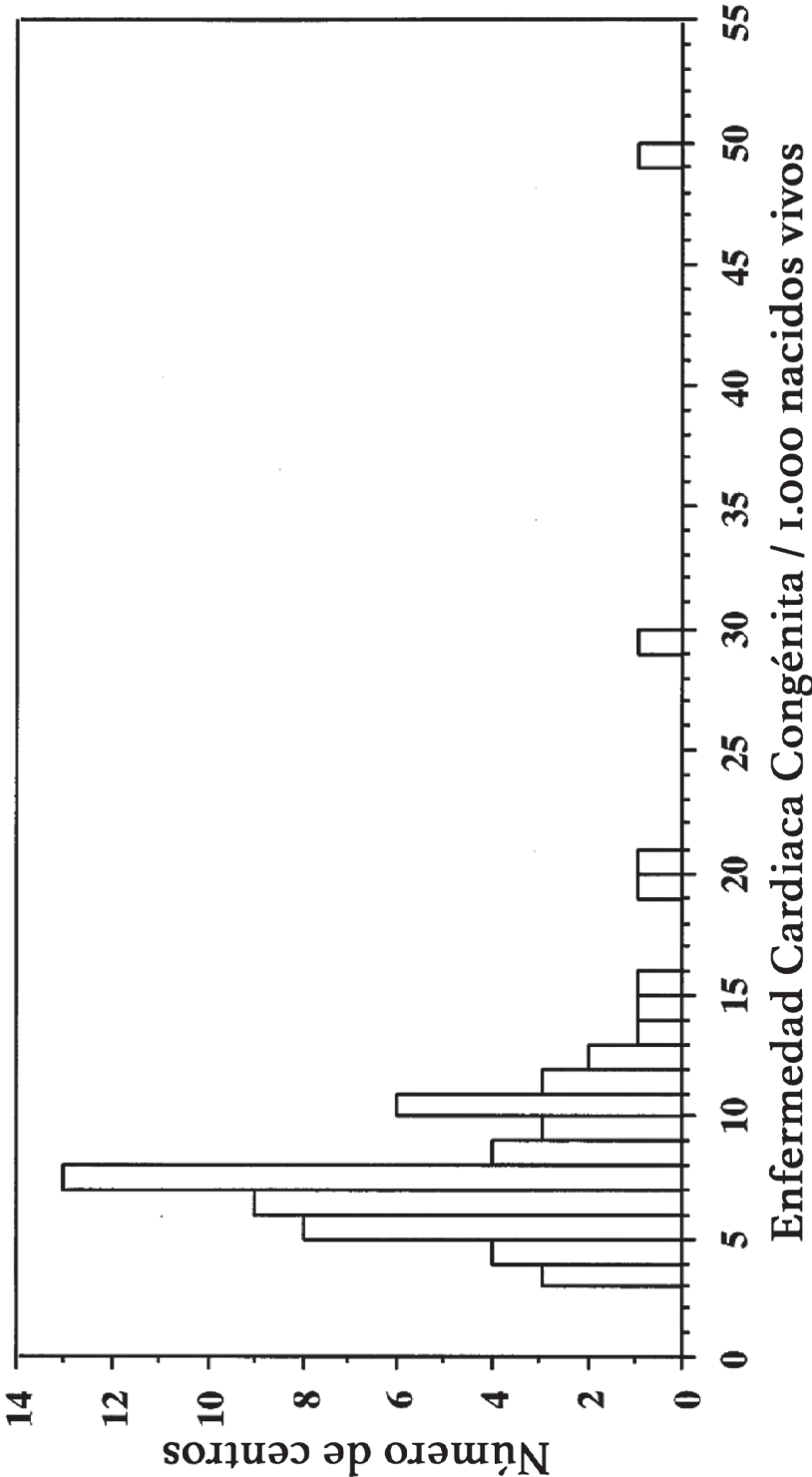
---

La taquicardia por reentrada intraauricular constituye una de las complicaciones más frecuentes durante el seguimiento a largo plazo de los pacientes intervenidos de cirugía de las cardiopatías congénitas [1 - 7].

Las cardiopatías congénitas, según las diferentes publicaciones, presentan una prevalencia que varía entre 4 y 11 casos de cada 1.000 recién nacidos vivos [8 - 11]. Esta prevalencia, tal y como demuestran diferentes estudios, ha mostrado un notable incremento en las últimas décadas [8, 9, 12]. Múltiples factores se han postulado como responsables de este aumento, destacando la mayor edad materna, la exposición a una mayor tasa de medicamentos durante el primer trimestre del embarazo o, más probablemente, al notable desarrollo de la ultrasonografía cardíaca desde la década de 1980, maximizando la probabilidad de detectar formas menos graves de cardiopatías congénitas. Es este último aspecto el que parece adquirir mayor relevancia, habida cuenta de que el aumento de la prevalencia se ha producido, fundamentalmente, a expensas de las cardiopatías más leves, tales como la comunicación interauricular, no habiéndose modificado apenas la de las cardiopatías más graves [13].

El cálculo real de la prevalencia de las cardiopatías congénitas resulta una tarea bastante difícil. Esto es debido, principalmente, a la ausencia de un criterio homogéneo a la hora de definir las cardiopatías. A modo de ejemplo mencionaremos dos patologías:

- A.** Comunicación interventricular (CIV). Constituye la cardiopatía congénita más frecuente [8, 14]. Sin embargo, es bien sabido que, en aproximadamente un 60-70% de los casos, la CIV se cierra espontáneamente antes de llegar a la edad adulta, por lo que la exclusión de estos niños de las estadísticas reduciría bastante la prevalencia obtenida.
- B.** Otro ejemplo lo constituye la válvula aórtica bicúspide, con una prevalencia del 1% entre todos los recién nacidos. Muchos estudios la excluyen de los análisis de las cardiopatías congénitas al considerarla una variante de la normalidad. Sin embargo, la predisposición a un riesgo más elevado de desarrollar enfermedad valvular y de aorta a edades más precoces hace que otros autores la consideren en el grupo de estudio.



**Figura 1.** Histograma de la incidencia de cardiopatías congénitas por cada 1.000 recién nacidos vivos en 62 estudios. Los 6 valores más altos provienen de estudios ecocardiográficos de recién nacidos en unidades de neonatología. Imagen adaptada [9].

En la actualidad, la práctica totalidad de las cardiopatías congénitas puede ser corregida o paliada mediante la aplicación de las correspondientes técnicas quirúrgicas, provocando una notable disminución de la mortalidad [15]. En esta mejora de la supervivencia ha tenido un papel fundamental la Cardiología, cuya contribución inicial se basó en el análisis estructural de todas las malformaciones del corazón gracias a mejoras tecnológicas tales como el cateterismo, inicialmente, y la ecocardiografía y resonancia magnética nuclear en la década de los '80. Todo esto ha permitido alcanzar una mejor y completa valoración anatómica y fisiopatológica de las cardiopatías congénitas y, con ello, su tratamiento quirúrgico.

Estos avances llevados a cabo, tanto en el campo quirúrgico como en el manejo peri y postoperatorio de los pacientes sometidos a un procedimiento cardíaco durante la infancia, han desembocado en un incremento en la incidencia y en la prevalencia de los adultos con cardiopatías congénitas previamente corregidas que son seguidos en hospitales de tercer nivel. Este incremento ha llevado a que, tal como reflejan ya varios estudios realizados, el número absoluto de adultos con cardiopatías congénitas supere al de niños con problemas congénitos de corazón [11, 14].

Si bien no disponemos de datos correspondientes a nuestro medio, diferentes autores han publicado incrementos notables de la carga asistencial en el número de pacientes adultos con cardiopatías congénitas evaluados en consultas externas en diferentes países a lo largo de las últimas décadas. En este sentido, Christopher Wren publicó un incremento del 400% en Newcastle entre los años 1985 y 1994 [10]. El mismo análisis se llevó a cabo en Toronto, donde Michael A. Gatzoulis apreció un aumento del 269% entre los años 1987 a 1997 [16]. Es este hecho el que ha originado un notable interés en el campo de la Cardiología de adultos con cardiopatías congénitas.

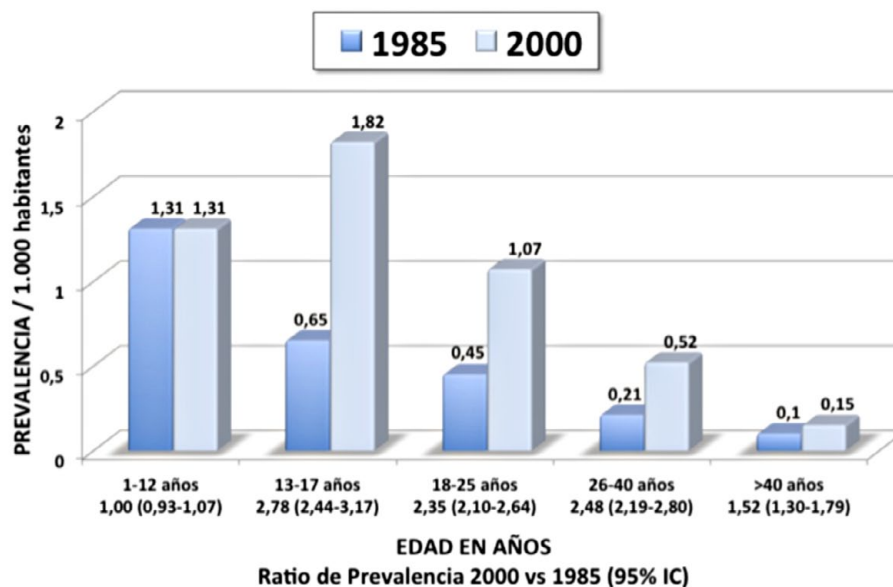


Figura 2. Cambio en la prevalencia de cardiopatías congénitas desde 1985 a 2000 entre pacientes de diferentes grupos de edad. Imagen adaptada [11].

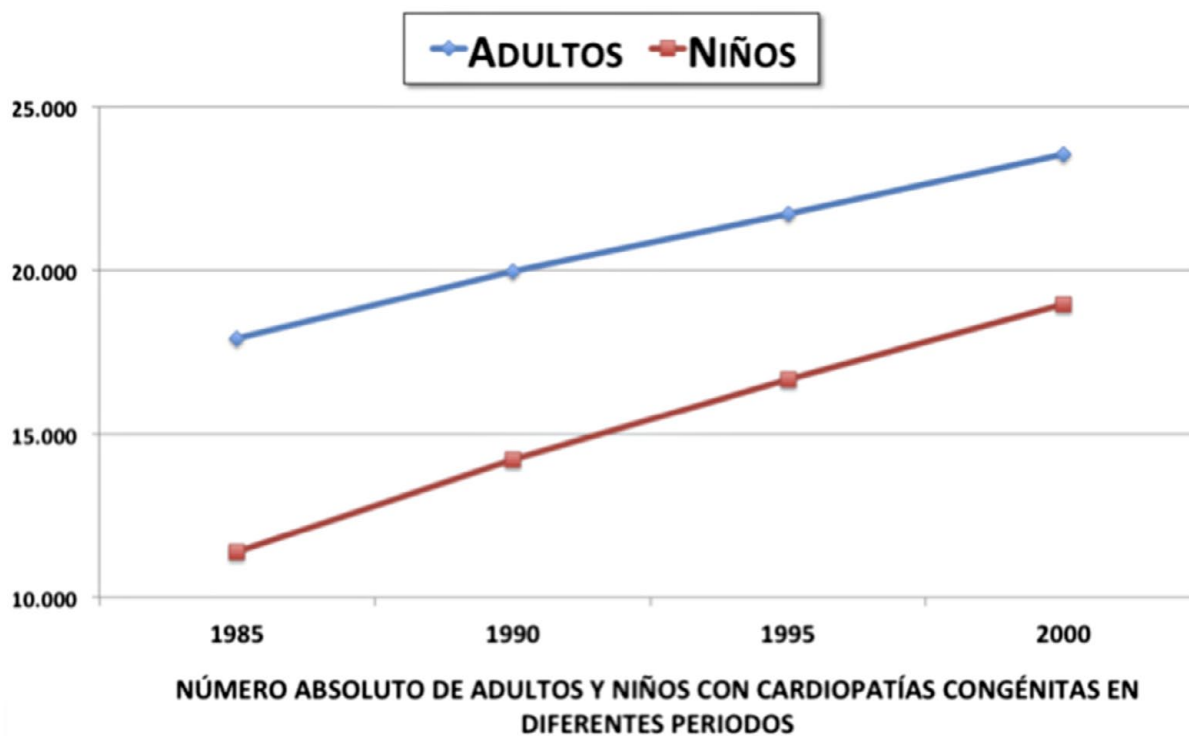


Figura 3. Número absoluto de adultos y niños con cardiopatías congénitas en diferentes periodos. Imagen adaptada [11].

Año de nacimiento	Tasa de nacimiento / Años	Prevalencia (2,2 / 1.000)	Tasa de supervivencia (Primer año)	Tasa de supervivencia (hasta el año 2.000)
1.940 - 1.959	3 millones x 20 años	6.600 132.000	95% 125.400	90% 118.000
1.960 - 1.979	4 millones x 20 años	8.800 176.000	95% 167.200	95% 167.200
1.980 - 1.989	4 millones x 10 años	8.800 88.000	95% 83.600	95% 83.600
<b>Total</b>			<b>376.200</b>	<b>368.800</b>

**Figura 4.** Prevalencia estimada de las cardiopatías congénitas simples en los Estados Unidos. Análisis de esperanza de vida. Imagen adaptada [8].

Año de nacimiento	Tasa de nacimiento / Años	Prevalencia (2,5 / 1.000)	Tasa de supervivencia (Primer año)	Tasa de supervivencia (hasta el año 2.000)
1.940 - 1.959	3 millones x 20 años	7.500 150.000	60% 90.000	55% 82.500
1.960 - 1.979	4 millones x 20 años	10.000 200.000	70% 140.000	65% 130.000
1.980 - 1.989	4 millones x 10 años	10.000 100.000	90% 90.000	90% 90.000
<b>Total</b>			<b>320.000</b>	<b>302.500</b>

**Figura 5.** Prevalencia estimada de las cardiopatías congénitas moderadas en los Estados Unidos. Análisis de esperanza de vida. Imagen adaptada [8].

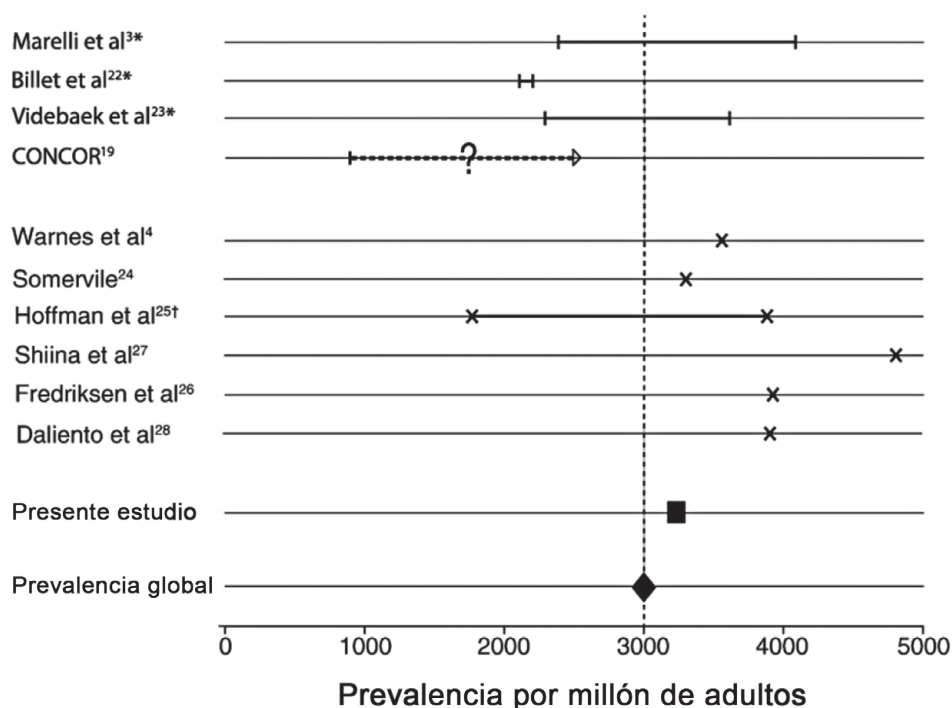
Año de nacimiento	Tasa de nacimiento / Años	Prevalencia (1,5 / 1.000)	Tasa de supervivencia (Primer año)	Tasa de supervivencia (hasta el año 2.000)
1.940 - 1.959	3 millones x 20 años	4.500 90.000	20% 18.000	10% 9.000
1.960 - 1.979	4 millones x 20 años	6.000 120.000	65% 78.000	50% 60.000
1.980 - 1.989	4 millones x 10 años	6.000 60.000	85% 51.000	80% 48.000
<b>Total</b>			<b>147.000</b>	<b>117.000</b>

**Figura 6.** Prevalencia estimada de las cardiopatías congénitas complejas en los Estados Unidos. Análisis de esperanza de vida. Imagen adaptada [8].

COMPLEJIDAD	TIPO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN PACIENTES ADULTOS
<b>SIMPLE</b>	<p>Enfermedad nativa</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Valvulopatía aórtica congénita aislada</li> <li>Valvulopatía mitral congénita aislada (excepto válvula en paracaídas, hendidura valvular)</li> <li>Pequeño defecto septal interauricular</li> <li>Pequeño defecto septal interventricular aislado (sin lesiones asociadas)</li> <li>Estenosis pulmonar leve</li> <li>Conducto arterioso persistente pequeño</li> </ul> <p>Condiciones reparadas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Conducto arterioso previamente ligado u ocluido</li> <li>Defecto septal interauricular (ostium secundum o seno venoso) corregido sin lesiones residuales</li> <li>Defecto septal interventricular corregido sin lesiones residuales</li> </ul>
<b>MODERADA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Fístulas de aorta a ventrículo izquierdo</li> <li>Drenaje venoso pulmonar anómalo, total o parcial</li> <li>Defectos septales aurículo-ventriculares, completos o parciales</li> <li>Coartación de aorta</li> <li>Anomalía de Ebstein</li> <li>Obstrucción infundibular del tracto de salida del ventrículo derecho</li> <li>Defecto septal interauricular tipo ostium primum</li> <li>Conducto arterioso persistente, no cerrado</li> <li>Regurgitación valvular pulmonar, moderada a grave</li> <li>Estenosis valvular pulmonar, moderada a grave</li> <li>Fístula / aneurisma de los senos de Valsalva</li> <li>Defecto septal interauricular tipo seno venoso</li> <li>Estenosis aórtica subvalvular o supravalvular</li> <li>Tetralogía de Fallot</li> <li>Defecto septal interventricular con: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ausencia de alguna válvula</li> <li>Regurgitación aórtica</li> <li>Coartación de aorta</li> <li>Valvulopatía mitral</li> <li>Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho</li> <li>Straddling de la válvula mitral o tricuspídea</li> <li>Estenosis subaórtica</li> </ul> </li> </ul>
<b>GRAVE / COMPLEJA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Conductos, valvulados o no valvulados</li> <li>Cardiopatías congénitas cianóticas, todas las formas: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ventrículo derecho de doble salida</li> <li>Síndrome de Eisenmerger</li> <li>Intervención de Fontan</li> <li>Atresia mitral</li> <li>Ventrículo único</li> <li>Atresia pulmonar, todas las formas</li> <li>Enfermedad vascular pulmonar obstructiva</li> <li>Trasposición de los grandes vasos</li> <li>Atresia tricuspídea</li> <li>Tronco arterioso / hemitruncus</li> </ul> </li> <li>Otras anomalías de la conexión aurículo-ventricular o ventrículo-arterial no mencionadas previamente (ej. isomerismo, inversión ventricular, síndromes de heterotaxia)</li> </ul>

**Figura 7.** Clasificación de las cardiopatías congénitas de adulto en función de la complejidad. Imagen adaptada [24].

La prevalencia de adultos con cardiopatías congénitas se sitúa en torno a 3 casos de cada 1.000 adultos según algunas estimaciones, aunque existen amplias diferencias regionales [17, 18]. Una estimación de la prevalencia de adultos con cardiopatías congénitas en nuestro país la llevó a cabo el Dr. Oliver Ruiz quien, en 2003, determinó que más de 100.000 adultos españoles presentaban alguna cardiopatía congénita [15].

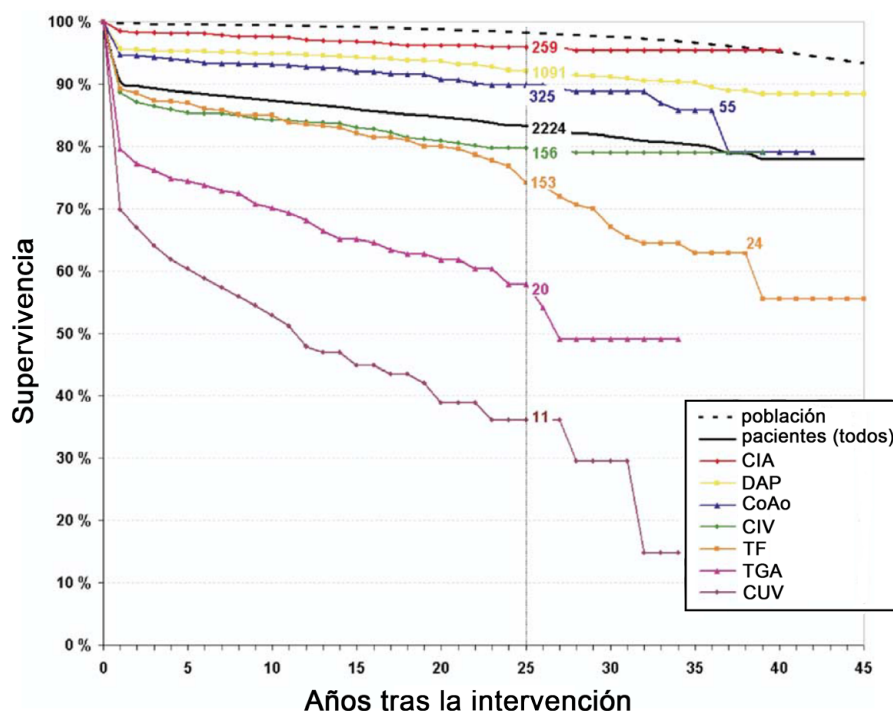


**Figura 8.** Estudios informando acerca de la prevalencia de cardiopatías congénitas en el adulto. \* El rango en la prevalencia se establece incluyendo y excluyendo casos no especificados (estudios transversales); † El rango en la prevalencia estima la proporción con y sin tratamiento (calculado). Imagen adaptada [18].

Obviamente, la prevalencia analizada en estos estudios no es válida para las áreas con menos recursos, donde los pacientes con cardiopatías congénitas a menudo no reciben los cuidados necesarios para sobrevivir. Ello explica que las diferencias entre los países industrializados y los países en vías de desarrollo, en cuanto a mortalidad se refiere, resulte sorprendente situándose, de forma aproximada, en un 3% y un 20%, respectivamente.

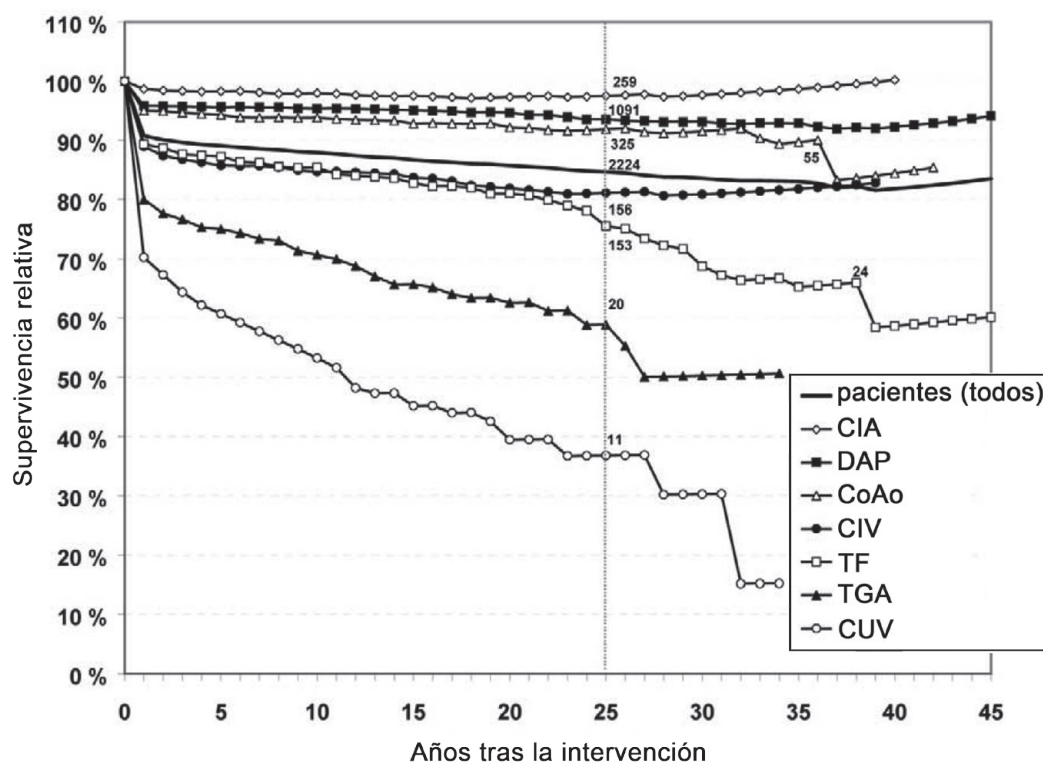
La elevada prevalencia de esta población de adultos con cardiopatías congénitas está íntimamente relacionada con la alta supervivencia que presenta. Un reciente estudio finés identificó que, a los 45 años tras la intervención quirúrgica para corrección o paliación de

la correspondiente cardiopatía, la supervivencia global de los pacientes con cardiopatías congénitas era sólo un 15% inferior a la de la población general [19, 20] (si bien estaba supeditada al tipo de cardiopatía), lo que nos justifica el incremento progresivo de la prevalencia de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas.



**Figura 9.** Supervivencia de todos los pacientes con cardiopatías congénitas, separados por grupos diagnósticos, y de la población general. **CIA** Comunicación interauricular, **DAP** Conducto arterioso persistente, **CoAo** Coartación de aorta, **CIV** Comunicación interventricular, **TF** Tetralogía de Fallot, **TGA** Trasposición de las grandes arterias, **CUV** Corazón univentricular. Imagen adaptada [19].

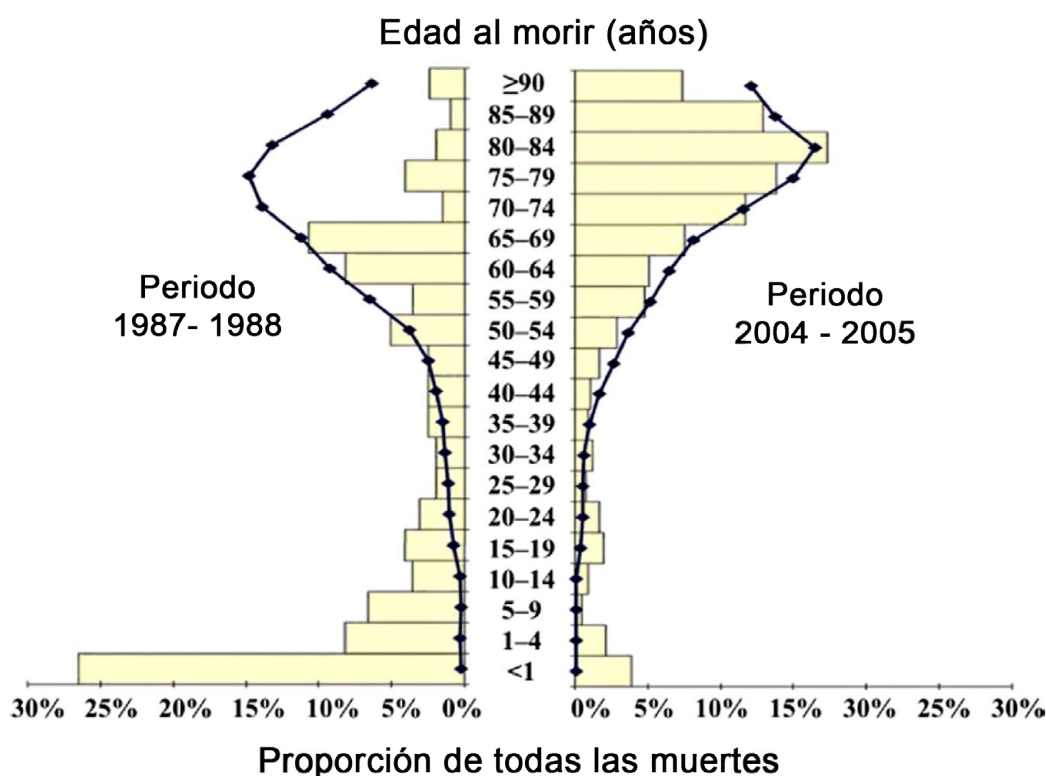




**Figura 10.** Supervivencia relativa de los diferentes grupos de pacientes. La supervivencia de la población general es del 100%. Los números indican el número de pacientes vivos a los 25, 36 (coartación de aorta) y 38 (tetralogía de Fallot) años tras la cirugía. **CIA** Comunicación interauricular, **DAP** Conducto arterioso persistente, **CoAo** Coartación de aorta, **CIV** Comunicación interventricular, **TF** Tetralogía de Fallot, **TGA** Trasposición de las grandes arterias, **CUV** Corazón univentricular. Imagen adaptada [20].

Esta elevada esperanza de vida al nacer, que ejerce una gran influencia en la determinación de la incidencia y la prevalencia de esta población de adultos con cardiopatías congénitas, se ha modificado notablemente en las diferentes décadas. Así, diferentes artículos publicados en la década de los '50 del siglo pasado reflejaban, de forma global, que sólo el 30-40% de estos niños alcanzaría la edad de los 10 años [21]. Bien es cierto que son dos poblaciones no comparables, pues recordemos que no fue hasta el 6 de mayo de 1953 cuando el Dr. John Gibbon llevó a cabo la primera intervención quirúrgica exitosa bajo circulación extracorpórea [22], lo que permitía un apoyo total o parcial a la función cardiopulmonar y lo que motivó la posibilidad de poder intervenir a este grupo de pacientes. El éxito de la cirugía cardíaca y la cardiología intervencionista ha modificado radicalmente estos resultados iniciales, de tal modo que la supervivencia se ha ido incrementando paulatinamente con el paso de las décadas. De este modo, al menos un 75% de los pacientes alcanzan la edad adulta en el momento actual [10, 17, 23, 24].

Esta mayor esperanza de vida en esta población ha sido ratificada en publicaciones más recientes. Así, en 2010 se publicó un estudio de cohortes llevado a cabo en Canadá donde se evidenció una reducción de la mortalidad global en la población de pacientes con cardiopatías congénitas del 31% de 1987 a 2005, fundamentalmente a expensas de una mayor supervivencia en la edad infantil [25].



**Figura 11.** Histograma de edad a la hora del fallecimiento en pacientes con cardiopatías congénitas (periodos 1987 a 1988 y 2004 a 2005). Imagen adaptada [25]. El histograma de barras representa la proporción de todas las muertes (eje X) frente a la edad en el momento del éxitus (eje Y) en la cohorte de pacientes con cardiopatías congénitas durante los primeros (1987 a 1988, **izquierda**) y finales (2004 a 2005; **derecha**) años de observación. **Las curvas negras** representan la distribución de edad en el momento de la muerte correspondiente a la población de Quebec durante el mismo periodo de observación.

En definitiva, esta mayor supervivencia de las cardiopatías congénitas es el resultado de una desviación de la mortalidad más allá de los 18 años; en este sentido, estudios recientes muestran una reducción considerable en la mortalidad infantil en la última década, desplazándose así la mayor incidencia de muerte hasta la vida adulta [25]. En esta impresionante recuperación de niños que estaban condenados a morir ha tenido un papel fundamental

el desarrollo experimentado por la cardiología y cirugía cardiovascular pediátricas durante estos últimos 50 años, tal y como se ha hecho referencia. Todo ello ha provocado que, en la actualidad, más del 85% de los niños con cardiopatías congénitas sobrevivan hasta la edad adulta [26], estimándose una población superior a los 120.000 adultos con alguna cardiopatía congénita en España, superando incluso a la población pediátrica con malformaciones del corazón [11].

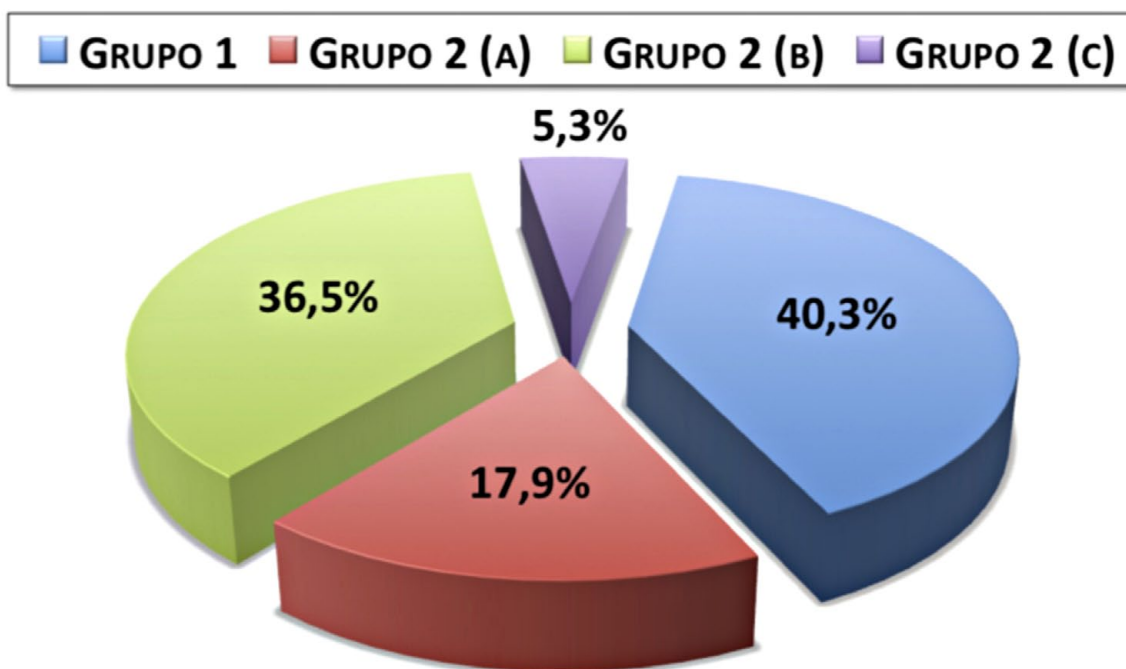
Mientras la severidad de la cardiopatía y los resultados quirúrgicos son los principales determinantes de los resultados en lactantes y niños, la clínica de insuficiencia cardíaca o el desarrollo de arritmias o hipertensión pulmonar son las principales causas de morbilidad en la edad adulta, siendo la muerte súbita la primera causa de muerte en la población adulta con cardiopatías congénitas. Otros factores pronósticos en los pacientes de mayor edad serían la disfunción del ventrículo sistémico, insuficiencia renal crónica, enfermedad arterial coronaria, neoplasias, sangrado digestivo o los factores de riesgo cardiovasculares clásicos [27 - 29].

El riesgo de muerte súbita tardía en pacientes operados en la infancia es 25 a 100 veces mayor que el de la población control de la misma edad [30], siendo mayor el riesgo en pacientes operados de aquellas cardiopatías consideradas moderadas o graves, destacando aquellos grupos con tetralogía de Fallot, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, transposición de grandes arterias y todos aquellos con fisiología univentricular [31].

Dentro de esta población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas, merece la pena identificar dos grandes grupos [15, 32]:

1. Aquéllos que hubieron de ser intervenidos en la edad pediátrica y que han alcanzado la edad adulta.
2. Aquéllos que no han sido intervenidos en la edad pediátrica. Dentro de este colectivo, diferenciamos:
  - a. Aquéllos que son intervenidos en la edad adulta.
  - b. Aquéllos que presentan lesiones que, aunque no presenten indicación quirúrgica actual, obligan a un seguimiento estrecho.
  - c. Aquellos pacientes que presentan una cardiopatía que se considera inoperable en el momento actual, por lo que su única alternativa es el trasplante cardíaco, y aquéllos en los que el riesgo quirúrgico supera los riesgos de la evolución natural.

De estos grupos, y basándonos en datos procedentes de nuestro medio, el grupo de pacientes intervenidos durante la infancia constituye el grupo mayoritario.



**Figura 12.** Principales grupos diagnósticos de cardiopatías congénitas con supervivencia natural hasta la edad adulta. Los grupos 1 y 2 (A, B, C), han quedado descritos previamente. Imagen adaptada [15].

Nos encontramos, pues, ante un grupo muy numeroso de pacientes adultos con cardiopatías congénitas (en su mayoría, corregidas o paliadas durante la edad pediátrica), y cuya esperanza de vida es sólo ligeramente inferior a la de la población general en su conjunto (aunque, evidentemente, existe una amplia variabilidad entre las diferentes patologías), lo que da una idea de su magnitud. Esta magnitud ha motivado la creación de una nueva subespecialidad: las cardiopatías congénitas del adulto, formalmente reconocida en la 22ª conferencia del Colegio Americano de Cardiología en Bethesda, en 1990 [33]. Diez años después, la 32ª conferencia se presentaba bajo el título "*Cuidado del adulto con enfermedad cardíaca congénita*" [34]. El reconocimiento mundial de esta subespecialidad está reflejado en la existencia de la *Sociedad Internacional para las Cardiopatías Congénitas del Adulto*.

No obstante, la importancia de esta población no es reciente. En el año 1973 se publicó el primer artículo dedicado a lo que, posteriormente, llegaría a ser un nuevo campo de interés cardiovascular: la población de adultos con cardiopatías congénitas [35]. En ese artículo ya se hacía referencia al hecho de que, como consecuencia de una mayor supervivencia de los niños intervenidos de cirugía cardíaca, derivada de extraordinarios avances tanto en el campo de la propia cirugía cardíaca pediátrica, cuidados intensivos o diagnóstico no invasivo, se produciría un incremento de la prevalencia de la población adulta con cardiopatías congénitas:

*"[...] Hoy día es posible llevar a cabo cirugías paliativas o correctoras de casi todas las anomalías cardíacas congénitas, incluso las más complejas [...]"*

*"[...] Los patrones de supervivencia están afectados, a menudo profundamente. Nos enfrentamos, por tanto, a una población cambiante de cardíacos congénitos [...]"*

*"[...] Tenemos a nuestra disposición inmensos recursos técnicos, permitiendo diagnósticos precisos, anatómicos y fisiológicos, e increíbles proezas en el campo de la cirugía paliativa y correctora. Sin embargo, estamos obligados a mirar más allá del presente y definir nuestro objetivo último [...]"*

*"[...] **Nuestros esfuerzos se deberían centrar en la calidad de la supervivencia a largo plazo [...]**"*

De forma oficial, la historia de las cardiopatías congénitas del adulto en nuestro entorno más cercano se inició en 1997, cuando la Dra. Rodríguez Puras instauró dicha unidad en el Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla. 3 años más tarde, la Dra. Gallego García-de Vinuesa estableció una nueva unidad en el Hospital Universitario Virgen Macarena, en la misma localidad. Finalmente, el 14 de febrero de 2012 se llevó a cabo la unificación de las Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto de ambos hospitales, instituyéndose la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del área de Sevilla, siendo una de las 4 existentes en el territorio nacional en el momento actual (junto a las existentes en La Paz -Madrid-, Valle de Hebrón -Barcelona- y La Fe -Valencia).

Entre los años 2013 y 2014 esta unidad entró a formar parte del registro regional de cardiopatías congénitas del adulto (RACCA). Se incluyeron prospectivamente un total de 2.384 pacientes con una edad > 14 años que, de forma consecutiva, acudieron a la consulta monográfica ambulatoria en los 8 centros participantes con capacidad para el manejo de esta patología. Se determinó la prevalencia y distribución por edad de cada categoría diagnóstica y se procedió al análisis de las diferentes complicaciones. Pacientes con válvula aórtica bicúspide o prolapso valvular mitral, síndrome de Marfan, miocardiopatía, arritmias congénitas o defectos septales espontáneamente cerrados fueron excluidos del registro.

De forma global, la edad mediana de la población estudiada fue de 31,8 años (rango intercuartílico 19 años), siendo el 76% menores de 50 años. La categoría diagnóstica más prevalente fue la comunicación interauricular (14,29%). Tal y como era de esperar, se observó que la mediana de edad variaba según el defecto, reflejando la severidad de la cardiopatía; en este sentido, los pacientes diagnosticados de una comunicación interauricular eran mayores que los individuos con fisiología de ventrículo único ( $p < 0,05$ ) (Tabla 1).

	Prevalencia	Edad (Mediana)
Comunicación interauricular	341	40,6
Tetralogía de Fallot	310	30,6
Comunicación interventricular	288	30,6
Obstrucción del TSVI	269	30,3
Coartación de aorta	260	30,4
Defecto septal AV	219	29,5
Obstrucción del TSVD	179	33,0
Trasposición de los grandes vasos	160	25,2
Fisiología de ventrículo único	82	25,6
Miscelánea	276	---

**Tabla 1.** Prevalencia y edad de los diferentes grupos diagnóstico del Registro andaluz de cardiopatías congénitas del adulto (RACCA). TSVI tracto de salida de ventrículo izquierdo, AV aurículo-ventricular, TSVD tracto de salida de ventrículo derecho.

La demora en el diagnóstico de las diferentes cardiopatías dependía de la severidad del defecto. Así, un 42% de todos los pacientes con un defecto del septo interauricular fueron tratados en la edad adulta, mientras que ese porcentaje se reducía en pacientes diagnosticados de coartación de aorta (14%), defecto septal aurículo-ventricular (6,5%) o tetralogía de Fallot (2%).

Tal y como habíamos visto con anterioridad en otras series, la mayoría de los pacientes fueron diagnosticados e intervenidos en la infancia (44%), mientras que una proporción significativa (511, 22%) se diagnosticaron y trataron en la edad adulta.

En cuanto a la situación clínica, si bien la mayoría de los pacientes presentaban muy buena clase funcional (68% en clase I NYHA, 27% en clase II y 5% en clase III-IV), una considerable proporción (65%) presentaron complicaciones tardías. De forma global, un 4% de los pacientes desarrollaron hipertensión pulmonar y 4,3% disfunción del ventrículo sistémico. 259 pacientes (suponiendo un 11,3% del total de la serie) presentaron arritmias supraventriculares, frente a los 27 (1%) que presentaron arritmias ventriculares; por otro lado, 38 pacientes (1,2%) experimentaron algún episodio de endocarditis y el 3% (64) ictus o accidente isquémico transitorio. De los 1.517 pacientes con complicaciones tardías, 581 (38%) requirieron reintervenciones.

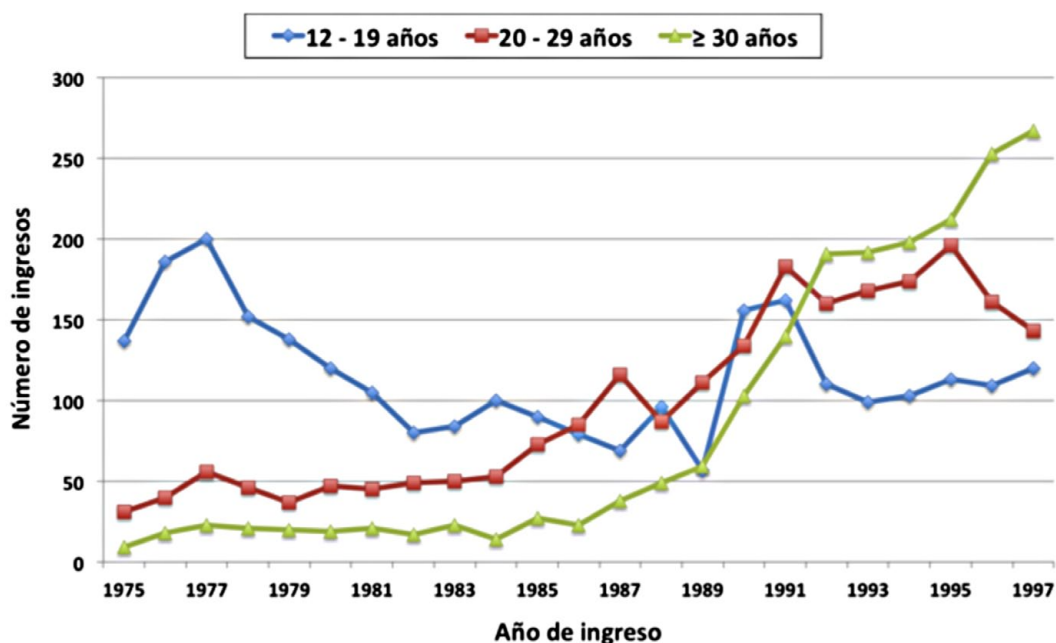
En definitiva, este registro andaluz nos proporciona información sobre el grado en que las cardiopatías congénitas del adulto son infradiagnosticadas e infratratadas durante la infancia, así como de la pérdida de pacientes reparados en el seguimiento.

## 1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Esta población de adultos con cardiopatías congénitas presenta una serie de particularidades a tener en cuenta. De ellas, destacamos las dos siguientes:

- I. Menos de la mitad de estos pacientes presentan una corrección total de su cardiopatía, lo que indica un notable requerimiento de la asistencia de un equipo especializado.
- II. Según algunas estimaciones, en torno al 5 - 6% de esta población requerirá ingresos hospitalarios anualmente. Este dato, si bien supone apenas un 6% de todos los ingresos en una unidad convencional de cirugía cardíaca y cardiología clínica, consume en torno al 14% del presupuesto global de dicha unidad, lo que refleja su notable relevancia [23, 36].

Si tenemos presente el incremento progresivo de la supervivencia de esta población a lo largo de las décadas, resulta lógico pensar que, del mismo modo, habrá ido variando la relación de ingresos hospitalarios en función de la edad considerada en este periodo de tiempo.

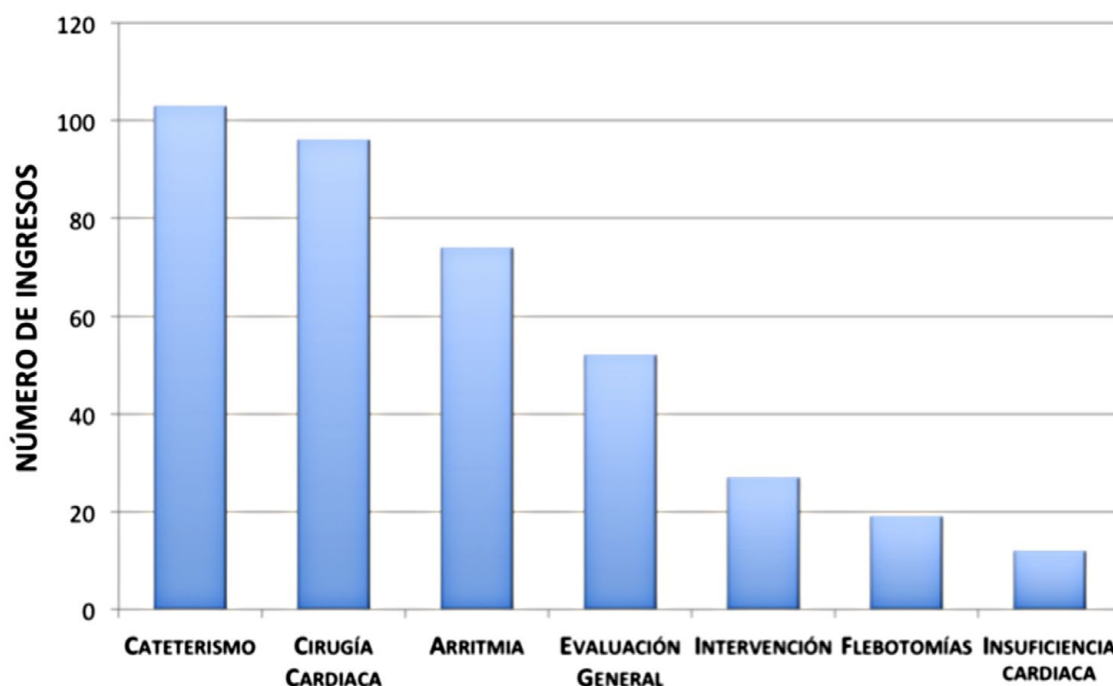


**Figura 13.** Edad de los pacientes ingresados en una unidad de cardiopatías congénitas de adolescentes (*National Heart Hospital*) y adultos (*Royal Brompton*) en el periodo 1975 - 1997. Imagen adaptada [8].



De entre las diferentes causas que motivan los ingresos hospitalarios en esta población de adultos con cardiopatías congénitas, los ingresos por arritmias y procedimientos por cateterismo constituyen, en su conjunto, los más frecuentes, siendo las taquiarritmias actualmente responsables de alrededor de 1/3 de los ingresos hospitalarios en esta población [6, 23, 37, 38].

Los ingresos reglados para cirugía cardíaca se erigen como la segunda causa en volumen de ingresos hospitalarios en este grupo de pacientes. Según datos obtenidos de nuestra base de datos hospitalaria, desde 2008 a 2014 se produjo un incremento en el número de pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas del adulto del 187,5%, lo que nos da una nueva muestra de la importancia que están adquiriendo estas cardiopatías en los últimos años.



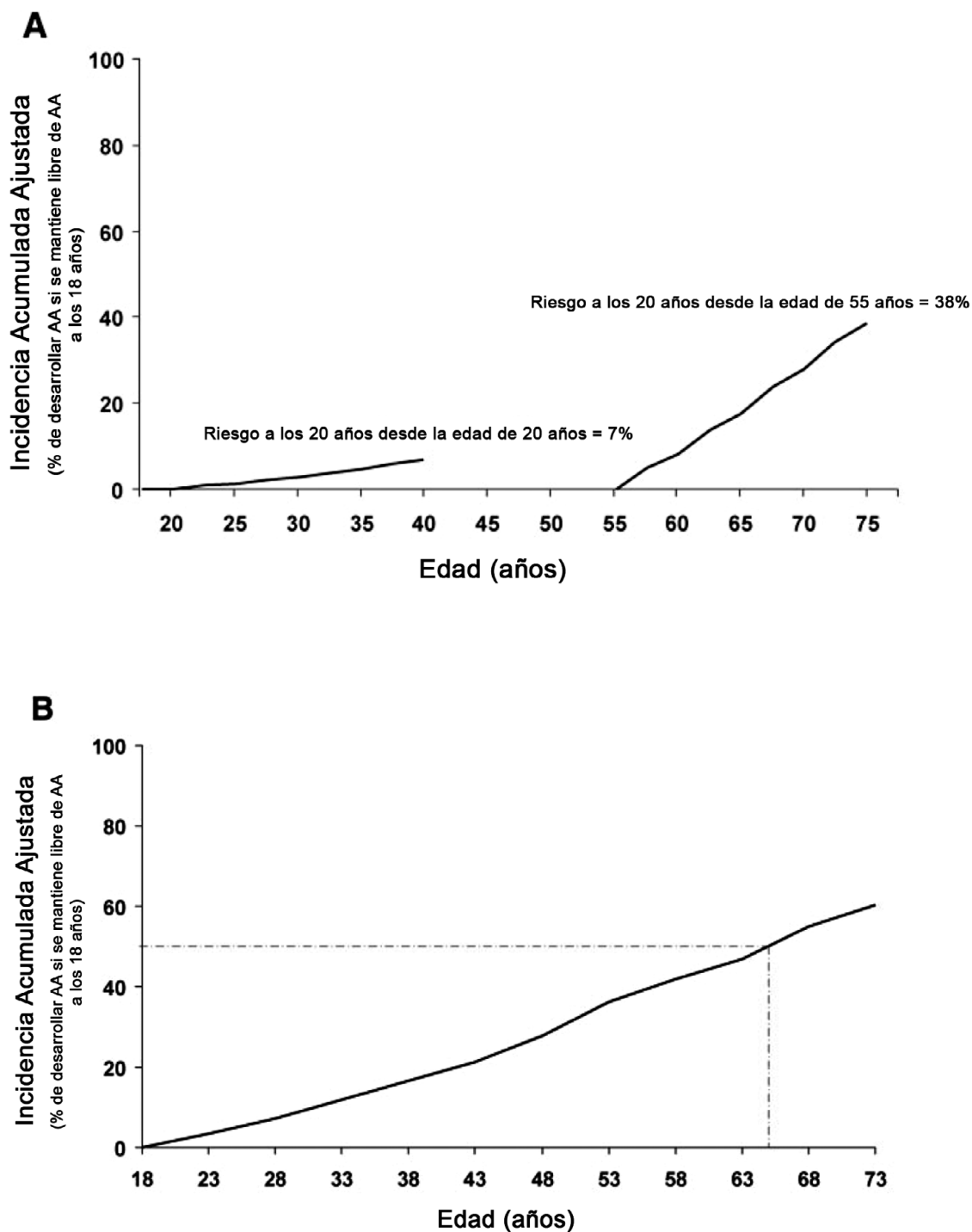
**Figura 14.** Principales motivos de ingreso hospitalario en la unidad de cardiopatías congénitas del adulto en el *Hospital Royal Brompton* (Inglaterra), en 1994. Imagen adaptada [23].



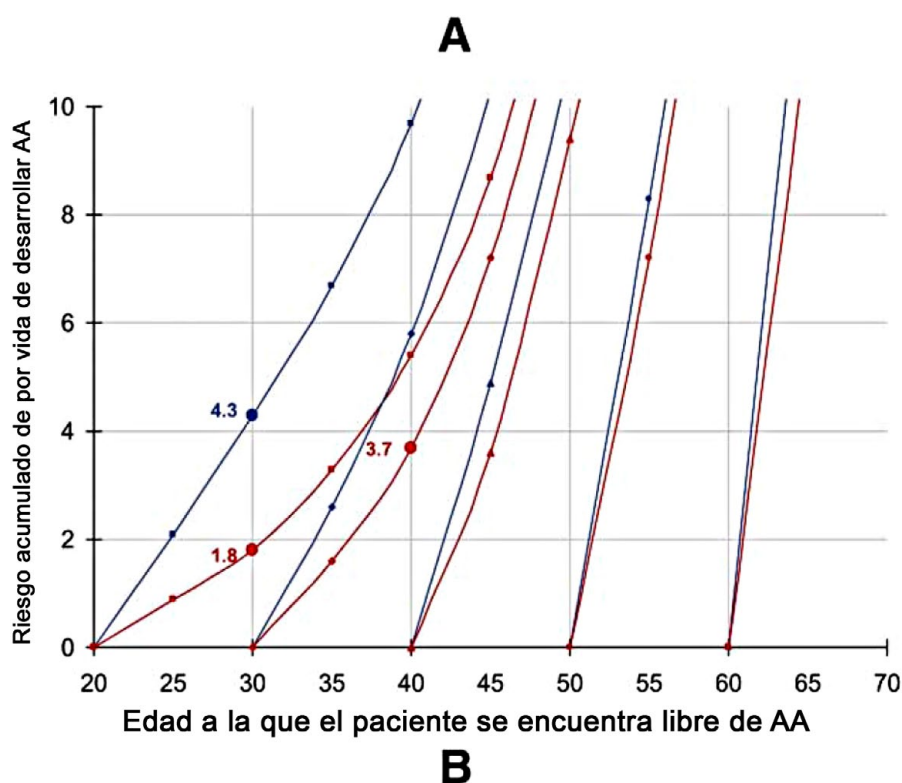
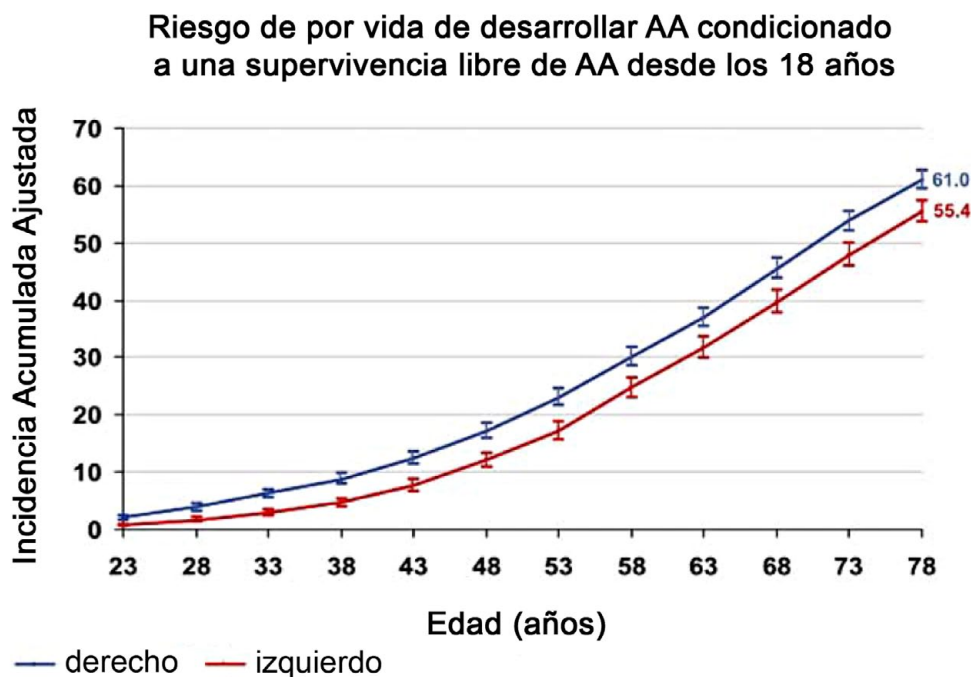
En esta elevada tasa de ingresos ejerce una notable influencia la alta incidencia de arritmias auriculares en la población adulta con cardiopatías congénitas, que se calcula en torno a un 50% durante su seguimiento a largo plazo [2, 3, 5, 23]. Además, esta elevada incidencia depende, en gran modo, de la edad del paciente y de la complejidad de las diferentes cardiopatías. En este sentido, una publicación reciente ha establecido que el riesgo acumulado de desarrollar una arritmia auricular en la población de adultos con cardiopatías congénitas a lo largo de 20 años será del 15% (unas 3 veces superiores a la de la población control), con una elevada correlación con la severidad de la cardiopatía subyacente [6].

Es evidente, por tanto, la existencia de una estrecha interacción entre la cardiopatía congénita y la arritmogénesis. Subyace en ello el hecho de que los pacientes con una cardiopatía congénita están predispuestos a la aparición de arritmias, puesto que dicha cardiopatía provoca estados de sobrecarga de presión y/o de volumen, cuyas consecuencias hemodinámicas pueden contribuir a la generación de arritmias [39]. Por otro lado, la presencia de cicatrices, parches o barreras quirúrgicas, disincronías electromecánicas o alteraciones genéticas subyacentes también pueden jugar un papel importante en este aspecto. Todo ello justifica que la incidencia de arritmias en la población de adultos con cardiopatías congénitas sea muy superior a la de los pacientes más jóvenes. Tal y como se ha expuesto previamente, si bien la prevalencia de arritmias auriculares en la población general se ha documentado de un 0,4% a un 5,5%, en función de la edad, en la población de adultos con cardiopatías congénitas se ha descrito en un 15,1% (cerca de 3 veces superior) [4, 6], lo que evidencia su gran relevancia.

Pero este elevado riesgo de desarrollar arritmias auriculares no es homogéneo entre las diferentes patologías; así, si bien todas las patologías cardíacas muestran un cierto riesgo de desarrollar arritmias auriculares a lo largo de su evolución, aquellas patologías del lado derecho del corazón muestran una probabilidad discretamente superior a las del lado izquierdo [4]. Además, suelen ser más frecuentes en aquellas cardiopatías consideradas moderadas (tetralogía de Fallot, anomalía de Ebstein) o graves (ventrículo único, trasposición de los grandes vasos) que en las formas más leves (estenosis valvular pulmonar, comunicación interauricular). Esto se debe a que, los primeros, presentan una mayor y prolongada sobrecarga de volumen, engrosamiento de la pared y cicatrices de la AD [3, 6, 25, 39 - 42].



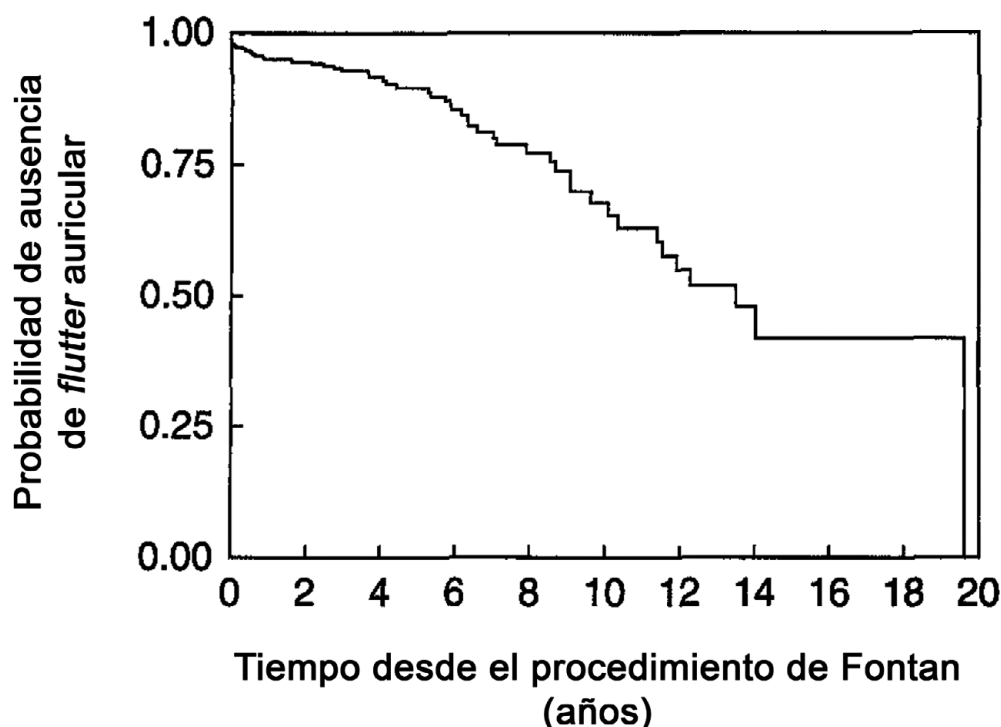
**Figura 15.** Incidencia acumulada de desarrollar arritmias auriculares en la población de adultos con cardiopatías congénitas. **A**, Riesgo global acumulado a los 20 años del 7% a partir de la edad de 20 años y 38% a partir de los 55 años. **B**, Riesgo global acumulado en pacientes con cardiopatías graves. La incidencia acumulada es del 50% sobre los 65 años. Imagen adaptada [6].



**Figura 16.** (A) Riesgo de desarrollar arritmias auriculares (AA) a partir de los 18 años en pacientes que no han presentado ningún episodio de AA. Las líneas azules indican los pacientes con lesiones cardíacas del lado derecho; las líneas rojas indican los pacientes con lesiones cardíacas del lado izquierdo. (B) Riesgo de desarrollar AA a partir de los 18 años en pacientes que no han presentado ningún episodio de AA, estratificado en bloques de 10 años. Las líneas azules indican los pacientes con lesiones cardíacas del lado derecho; las líneas rojas indican los pacientes con lesiones cardíacas del lado izquierdo. Imagen adaptada [4].

Debido a lo anteriormente expuesto, resulta lógico entender que estas arritmias sean particularmente frecuentes en el contexto de una cirugía clásica de Fontan como tratamiento del ventrículo único o tras una corrección fisiológica o auricular de la trasposición de los grandes vasos [3, 42, 43 - 47]:

- Según datos actuales, cerca del 50% de los pacientes a los que se les ha realizado una cirugía de Fontan desarrollarán una taquicardia por reentrada intraauricular en la primera década tras el procedimiento, siendo factores de riesgo para su desarrollo la mayor edad en el momento de la intervención y la cirugía clásica de Fontan [48].
- Aunque en menor proporción, también resulta llamativo el porcentaje de pacientes con este tipo de arritmias tras una cirugía de Mustard o Senning como corrección de la trasposición de los grandes vasos [49, 50], siendo menor en los pacientes sometidos a corrección anatómica [51].
- Con menor riesgo individual (aunque considerable en cuanto al volumen de pacientes), se encuentran pacientes sometidos a una corrección biventricular de cardiopatías congénitas menos complejas, tales como tetralogía de Fallot, defectos septales interauriculares, interventriculares o aurículo-ventriculares [39, 52].



**Figura 17.** Curva de supervivencia libre de *flutter* auricular en función del tiempo transcurrido desde la realización de la intervención de Fontan. Curva de Kaplan-Meier. Imagen adaptada [48].

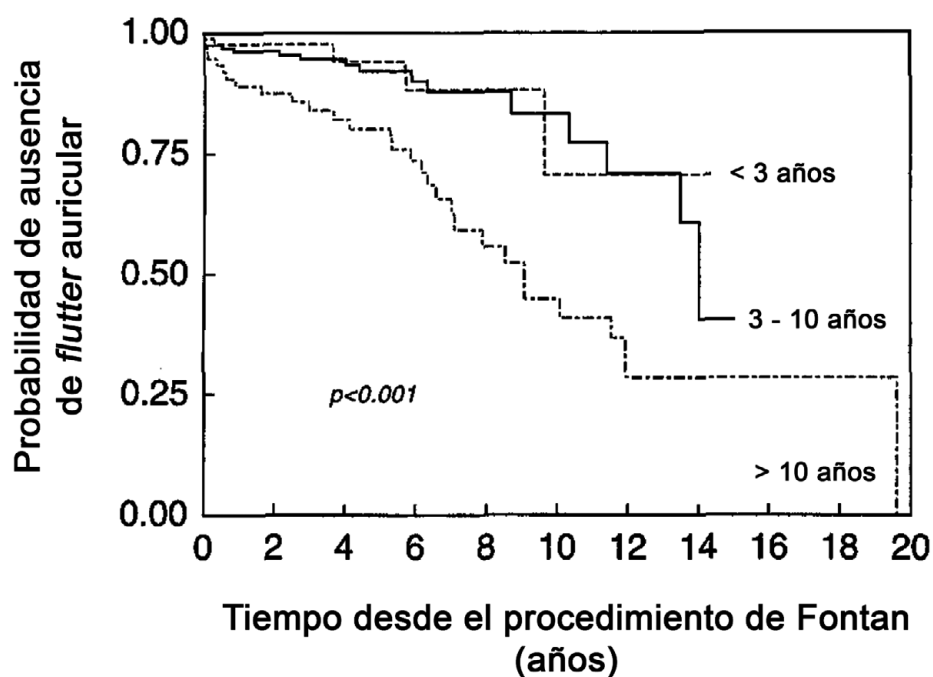


Figura 18. Curva de supervivencia libre de flutter auricular en función de la edad en el momento de la intervención de Fontan. Curva de Kaplan-Meier. Imagen adaptada [48].

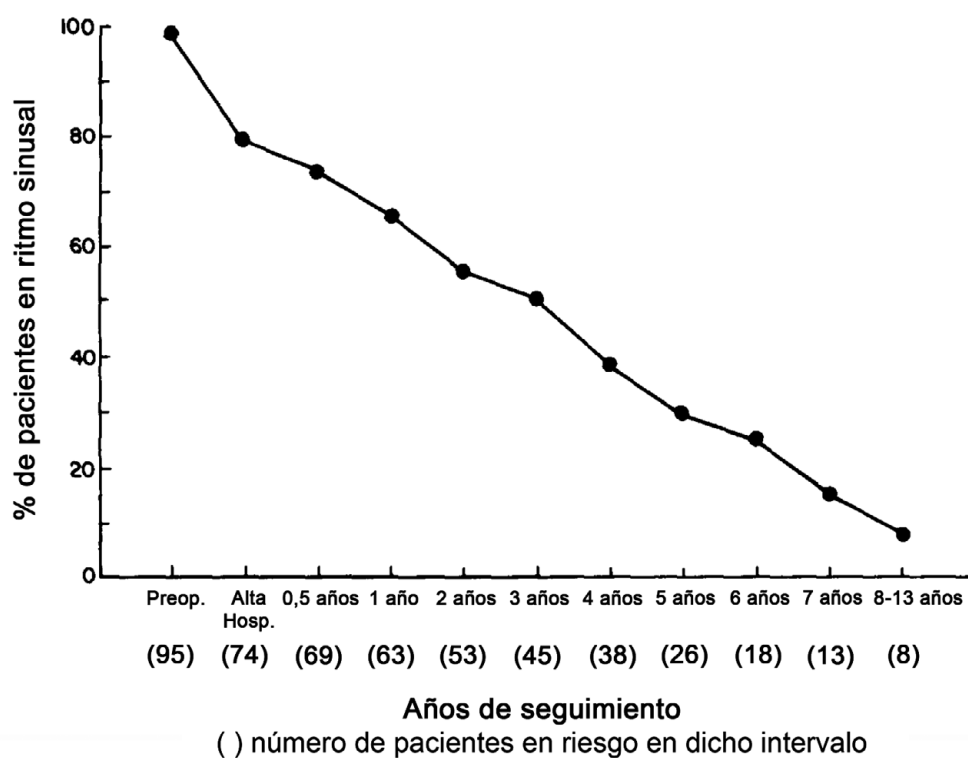


Figura 19. Curva de permanencia en ritmo sinusal tras la intervención de Mustard. Imagen adaptada [49].

Debemos tener presente que, en la población de adultos con cardiopatías congénitas, puede aparecer el amplio espectro de todas las arritmias cardíacas, incluso pudiendo coexistir algunas de ellas:

Complejidad de la CC	Tipo de CC	Prevalencia (en la población de CC)	Arritmia Auricular			Arritmia Ventricular	Otras necesidades de estimulación		
			TA	FA	Otra		DNS	Bloqueo AV	Disincronía, fallo cardíaco
Simple	Conducto arterioso persistente	6 - 8 %							
	Estenosis pulmonar	6 - 8 %							
	Defecto septal interventricular	30 - 32 %							
	Defecto septal interauricular tipo OS	8 - 10 %							
Moderada	Coartación de aorta	5 - 7 %							
	Drenaje venoso pulmonar anómalo	0,5 - 2,5 %							
	Defecto septal aurículo-ventricular	3 - 5 %							
	Estenosis aórtica	3 - 5 %							
	Anomalía de Ebstein	0,5 - 1,5 %							
	Tetralogía de Fallot	8 - 10 %							
	Defecto septal interauricular tipo OP	2 - 3 %							
Grave	Truncus arteriosus	1,5 - 2 %							
	Atresia pulmonar	2 - 2,5 %							
	Ventrículo derecho de doble salida	1,5 - 2 %							
	Trasposición de las grandes arterias	6 - 7 %							
	Trasposición de las grandes arterias congénitamente corregida	1 - 2 %							
	Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	3 - 4 %							
	Otros (heterotaxia, otras formas de ventrículo único)	7 - 10 %							

**Figura 20.** Estimación aproximada de riesgo para diferentes arritmias en diferentes cardiopatías congénitas de complejidad simple, moderada y grave. El patrón de colores oscila de un riesgo mínimo (**no sombreado**) a ligero (**azul claro**), moderado (**azul medio**) y elevado (**azul oscuro**). Imagen adaptada [24].

**CC** Cardiopatía congénita, **TA** Taquicardia auricular, **FA** Fibrilación auricular, **DNS** Disfunción del nodo sinusal, **Bloqueo AV** Bloqueo aurículo-ventricular, **OS** Ostium secundum, **OP** Ostium primum.

Las arritmias pueden ser parte de la historia natural de la cardiopatía subyacente aunque, en la mayoría de los casos, surgen como consecuencia de intervenciones quirúrgicas o anomalías hemodinámicas de larga evolución.

## 2. RESIDUOS, SECUELAS Y COMPLICACIONES

Tras un procedimiento cardíaco congénito, pueden quedar residuos, secuelas o complicaciones [35, 53]: Se consideran residuos aquellas alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica. También son residuos las alteraciones neurológicas o sistémicas que permanecen después de la intervención. Secuelas son aquellas alteraciones cardiovasculares nuevas que se producen como consecuencia necesaria de la reparación. Las complicaciones son, por el contrario, alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas, que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos o aparecer de forma espontánea en el curso de la evolución natural.

Desde un punto de vista electrofisiológico, los diferentes residuos, secuelas y complicaciones que pueden aparecer tras una cirugía que se lleva a cabo en pacientes con enfermedad cardíaca congénita se muestran a continuación:

### a) Residuos

- a. Trastornos del ritmo cardíaco secundarios a componentes inherentes de ciertas patologías y que, necesariamente, persisten tras la cirugía.
- b. Anomalías electrofisiológicas que se desarrollan como consecuencia del estrés hemodinámico o hipóxico impuesto sobre el corazón por alguna malformación no operada y que puede, o no, persistir tras la intervención.

Ejemplos de ellos resultan las alteraciones de la conducción AV (manifestadas como BAV de 1<sup>er</sup> grado, 2<sup>o</sup> grado o 3<sup>er</sup> grado) en el contexto de una transposición de los grandes vasos congénitamente corregida, la prolongación del intervalo PR en el cierre de la comunicación interauricular tipo ostium secundum o las taquiarritmias supraventriculares (taquicardia supraventricular, fibrilación o flúter auricular) por dilatación auricular en el contexto de regurgitación de las válvulas AV.

### b) Secuelas

- a. Atriotomía
  - i. Corrección intraauricular
  - ii. Corrección intraventricular
- b. Ventriculotomía
  - i. Lugar de incisión
  - ii. Corrección intraventricular

Las secuelas electrofisiológicas tras una atriotomía son más bien debidas a la corrección intraauricular o intraventricular para la que la atriotomía proporciona acceso más que por la sutura *per se*. Cabe recordar que la propensión a desarrollar un ritmo auricular anormal es también consecuencia de una lesión sobre el nodo sinusal (o arteria del nodo sinusal), estrés parietal auricular anormal y cambios en los periodos refractarios auriculares. Así, puede aparecer una bradicardia ectópica auricular por lesión intraoperatoria del nodo sinoauricular tras una cirugía de cierre de un defecto septal interauricular tipo seno venoso. Del mismo modo, el cierre quirúrgico de un defecto septal interauricular tipo *ostium primum* presenta un riesgo elevado de disfunción de la conducción AV dada la proximidad del nodo AV y haz de Hiss con el sitio de reparación.

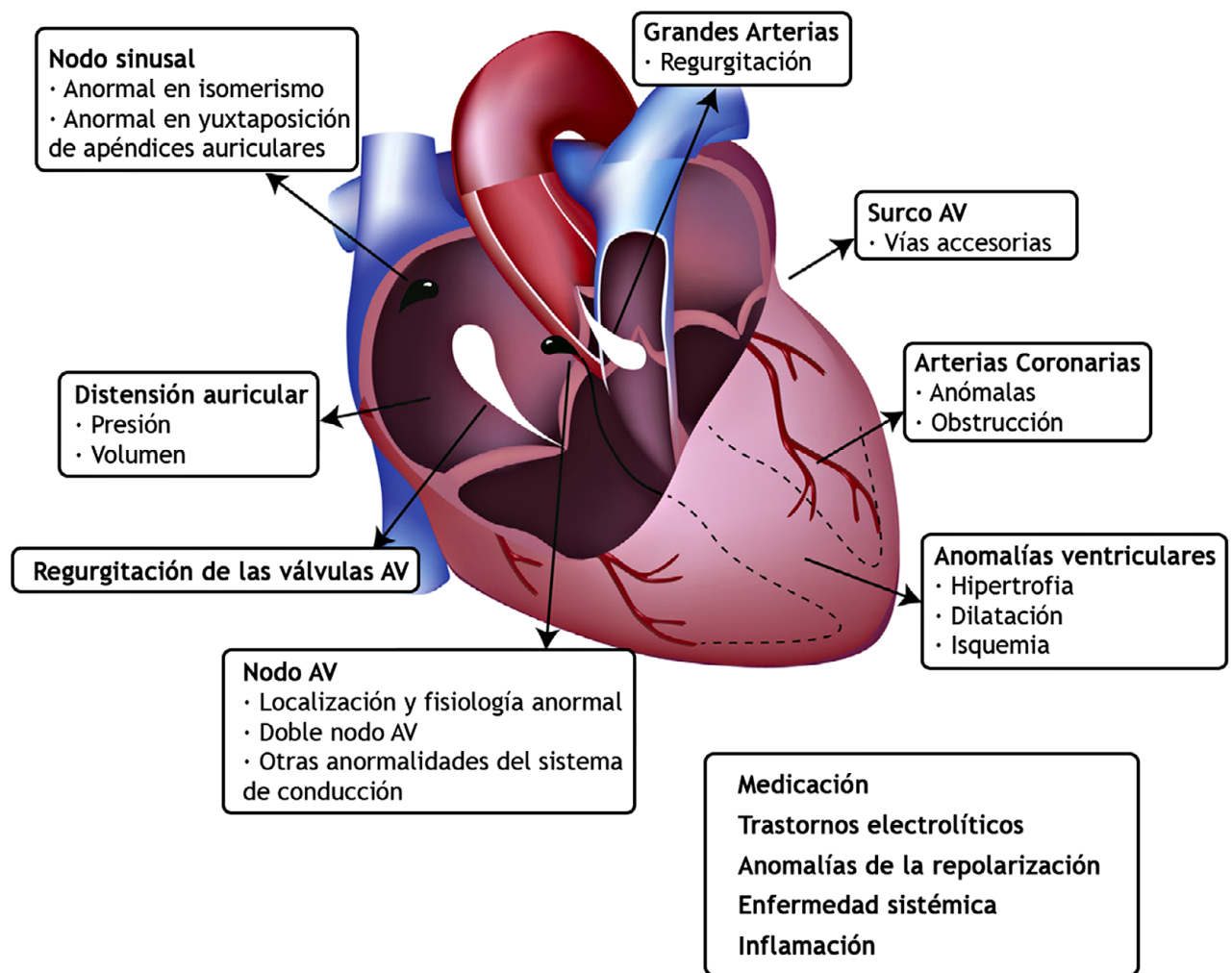
Después de la realización de una ventriculotomía existe riesgo de desarrollar una muerte súbita por un evento taquiarritmico. Una duración del complejo QRS  $\geq 180$  ms o una rápida progresión de la duración del complejo QRS son predictores del mismo.

Análogamente a una taquiarritmia ventricular, la sutura de atriotomía supone un factor de riesgo para el desarrollo de una taquiarritmia auricular (taquicardia incisional, flúter auricular) en el futuro.

### c) Complicaciones

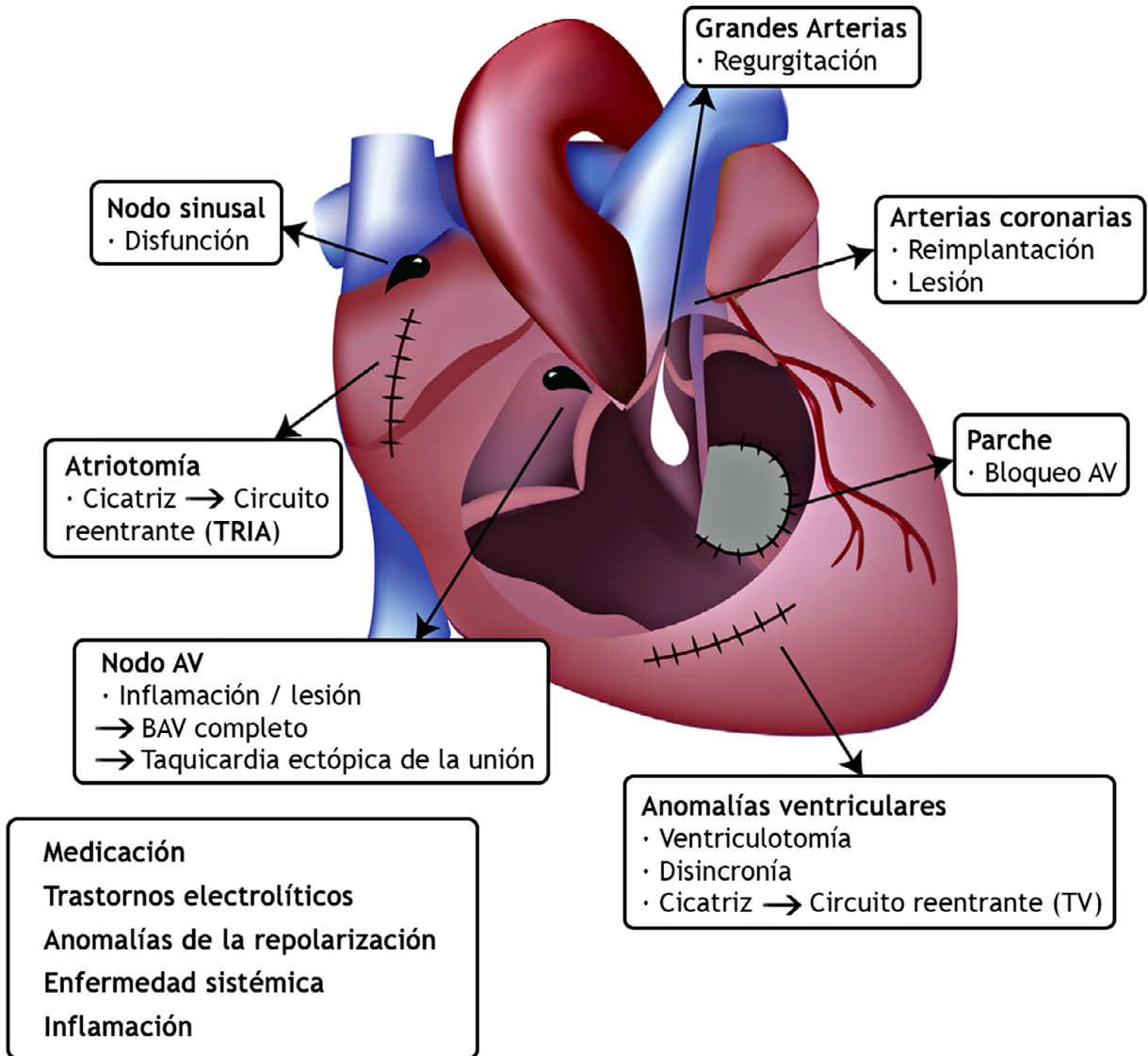
#### a. Bloqueo AV





**Figura 21.** Dibujo esquemático de los diferentes factores que determinan la aparición de arritmias en el preoperatorio de los pacientes con cardiopatías congénitas. Imagen adaptada [39].

**AV** Aurículo-ventricular.



**Figura 22.** Dibujo esquemático de los diferentes factores que determinan la aparición de arritmias en el postoperatorio de los pacientes con cardiopatías congénitas. Imagen adaptada [39].

AV Aurículo-ventricular, **TRIA** Taquicardia por reentrada intraauricular, **TV** Taquicardia ventricular.

Previamente hemos comentado que las arritmias supraventriculares constituyen la alteración electrofisiológica más frecuente en el seguimiento de los pacientes intervenidos de cirugía cardiaca congénita, habiéndose descrito prácticamente cualquier tipo de arritmia en la evolución de estos pacientes, y siendo las más prevalentes las que se describen a continuación:

**a. Arritmias agudas postoperatorias:** Durante el postoperatorio inmediato, factores tales como las catecolaminas endógenas, los trastornos electrolíticos o la medicación inotrópica pueden promover la aparición de arritmias. La *taquicardia ectópica de la unión* constituye la arritmia más frecuente durante el postoperatorio inmediato en pacientes con cardiopatías congénitas (con cifras que oscilan entre el 1,4 y el 11,2%) [39, 54 - 58]. Por lo general, estas taquiarritmias suelen ser autolimitadas, sin implicaciones a largo plazo.

A diferencia de las taquiarritmias transitorias, el bloqueo cardiaco quirúrgico ocurre entre un 1 - 3% de todos los pacientes intervenidos y presenta un efecto permanente [39, 59, 60].

**b. Incompetencia cronotropa:** La disfunción del nodo sinusal está causada por una lesión del nodo sinusal, su suministro sanguíneo o el tejido circundante. La canulación para la circulación extracorpórea en la entrada de la vena cava superior a la aurícula derecha o la cirugía llevada a cabo a nivel o cerca de la unión cavoatrial pueden alterar la función del nodo sinusal [39, 43, 53, 61]. A diferencia de la situación anterior, puede aparecer durante el postoperatorio inmediato o desarrollarse con el paso del tiempo.

**c. Arritmias ventriculares y muerte súbita:** La muerte súbita de un probable origen arritmico constituye la causa más frecuente de éxitus en la población de adultos con cardiopatías congénitas si bien, el aumento progresivo de la esperanza de vida hace que las cardiopatías adquiridas jueguen también un papel importante [62, 63].

**d. Arritmias supraventriculares:** Su incidencia depende en gran medida de la cardiopatía subyacente. Los factores asociados a la aparición de los dos subtipos de arritmias supraventriculares más frecuentes (taquicardia por reentrada intraauricular y fibrilación auricular) difieren, destacando la dilatación de la aurícula izquierda en la de la fibrilación auricular y la dilatación de la aurícula derecha como factor determinante en la aparición de la taquiarritmia por reentrada [64].

Variable	OR	IC 95%	p
<b>TRIA</b>			
Cirugía cardíaca previa, n	1,4	1,2 - 1,6	< 0,001
Hipertensión, %	2,3	1,1 - 4,6	0,022
Dilatación AD, %	6,2	2,8 - 13,6	< 0,001
<b>FA</b>			
FEVI, %	0,93	0,89 - 0,96	< 0,001
Edad, años	1,09	1,05 - 1,12	< 0,001
Cirugía cardíaca previa, n	1,5	1,2 - 1,9	< 0,001
Dilatación AI, %	3,2	1,5 - 6,8	0,003

**Tabla 2.** Factores asociados a la aparición de taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular en un análisis multivariante. Imagen adaptada [64].

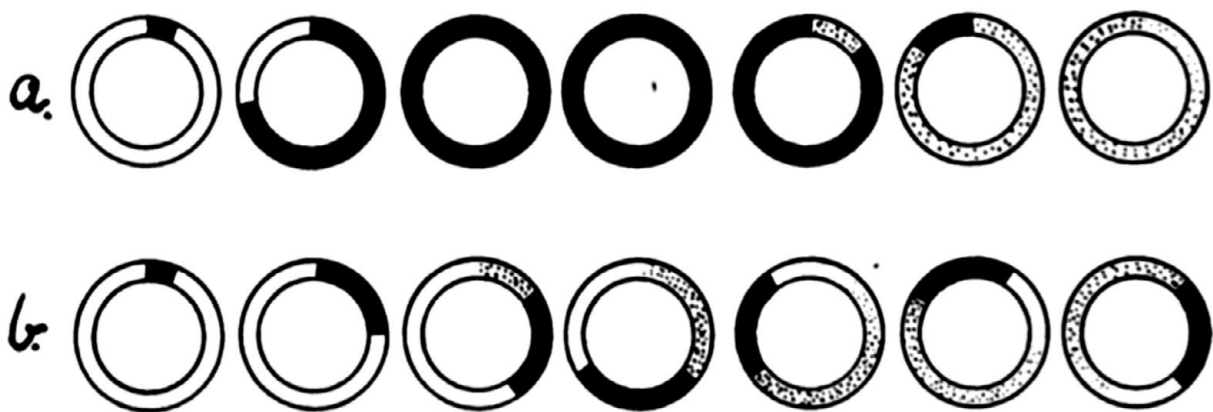
**TRIA** Taquicardia por reentrada intraauricular, **AD** aurícula derecha, **FA** Fibrilación auricular, **AI** aurícula izquierda.

De forma general, las taquiarritmias auriculares se han clasificado como taquicardias auriculares focales o taquicardias por reentrada intraauricular [65]. La taquicardia por reentrada intraauricular constituye la arritmia más prevalente que acontece en la población de adultos con cardiopatías congénitas.

### 3. FENÓMENO DE REENTRADA

La reentrada se refiere a un circuito en el que un tejido previamente excitado es reexcitado, produciendo un latido extra o un ritmo mantenido [66]. Dicho concepto fisiopatológico fue introducido, por primera vez, por George R. Mines en 1913 [67]. Según los conocimientos de la época, y en base a la estructura histológica del músculo cardíaco, se aceptaba la existencia de numerosas conexiones entre diferentes grupos musculares dentro de todo el músculo cardíaco, lo que suponía la existencia de circuitos cerrados dentro del miocardio. Si asumíamos ahora la existencia de un frente de despolarización originado en uno de esos circuitos y que, por alguna razón, pudiera propagarse en una sola dirección, podría ocurrir una de las dos situaciones siguientes:

- En caso de que la velocidad de propagación del impulso fuese tan rápida como la duración de la onda de despolarización, todo el circuito quedaría en un estado de excitación al mismo tiempo, por lo que dicho proceso finalizaría (**Figura 23a**).
- Sin embargo, si bajo ciertas condiciones la onda fuese más corta y más lenta, el estado de excitación habrá concluido a nivel de la región donde comenzó el frente de despolarización antes de que la onda alcanzase este punto. No sólo eso, sino que habría dado tiempo para que la excitabilidad del miocardio volviese a valores próximos a los que tenía durante la primera excitación. Bajo estas circunstancias, la onda de despolarización podría extenderse de nuevo por el mismo tracto tisular (**Figura 23b**).



**Figura 23.** Esquema original representativo de una reentrada [67]. Explicación en el texto.

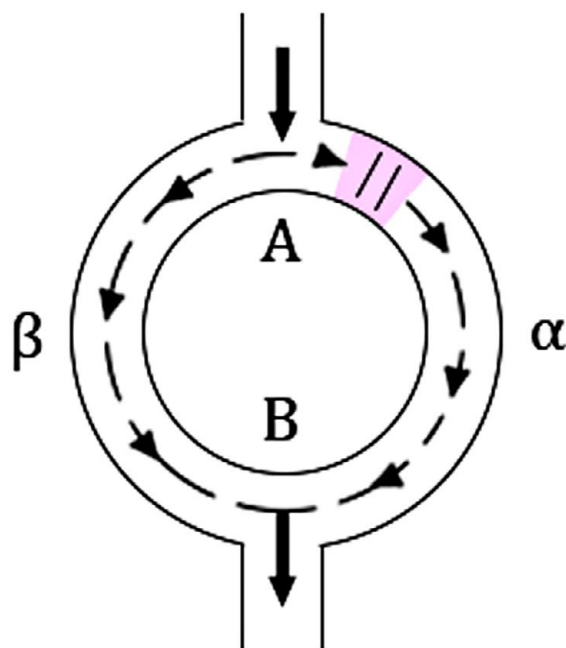
**Franja blanca** Miocardio excitable, **Franja negra** Miocardio en periodo refractario absoluto, **Franja punteada** Miocardio en periodo refractario relativo.

El mecanismo de reentrada requiere de la presencia de tejido miocárdico con las siguientes propiedades electrofisiológicas [66, 68]:

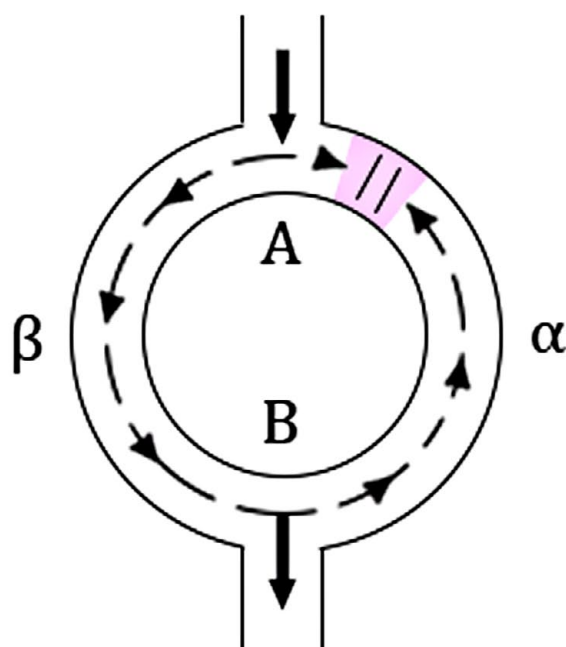
- I. Tejidos o vías adyacentes con diferentes propiedades electrofisiológicas (conducción y refractariedad) y conectadas proximal y distalmente, formando un circuito. Estos circuitos pueden ser fijos o, por el contrario, trasladarse dentro del substrato miocárdico.
- II. Cada vía implicada del circuito desde ser capaz de conducir un impulso tanto en sentido anterógrado como retrógrado.
- III. Bloqueo unidireccional, transitorio o permanente, en una de las vías, como resultado de la heterogeneidad de las propiedades electrofisiológicas del miocardio. Esto suele ocurrir en vías que presenten un largo periodo refractario o de repolarización. Este bloqueo puede estar producido por una extrasístole (que deja ciertos tejidos en periodo refractario), aunque también el bloqueo puede ser producido por isquemia del tejido miocárdico o por un bloqueo secundario a una fibra de tejido fibroso.
- IV. La velocidad de conducción en la vía no bloqueada debe ser lo suficientemente lenta (en relación a la refractariedad de la vía bloqueada) como para permitir la recuperación de la vía bloqueada. El impulso, entonces, puede ser conducido a través de la vía previamente bloqueada en sentido retrógrado, una vez esté recuperada.
- V. La conducción retrógrada por esta vía previamente bloqueada debe ser, del mismo modo, tan lenta como para permitir la recuperación de la vía normal, siendo capaz entonces de ser excitada nuevamente.

**Figura 24.** Componentes del fenómeno de reentrada.

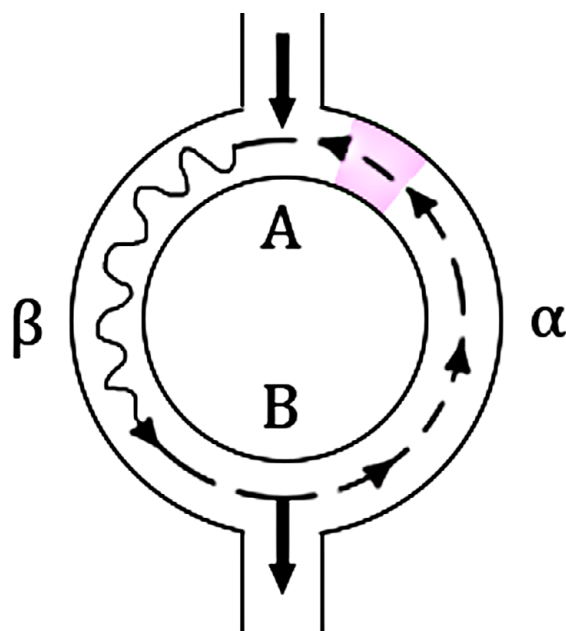
Si estas condiciones se dan, se establecerá un movimiento circular del impulso o ritmo recíproco. Para que un ritmo recíproco se mantenga, es necesario que el tiempo que tarde el impulso en recorrer el circuito sea superior al período refractario de las fibras que lo componen; de otro modo, el impulso encontrará tejido refractario y el ritmo recíproco se interrumpirá.



**Figura 25.** Esquema que muestra algunos de los componentes de un mecanismo de reentrada clásico. Un obstáculo anatómico (*círculo central*) obliga a que un frente de activación (*flecha superior*) que lo alcanza se bifurque (*punto A*) en dos vías de conducción ( $\beta$ ,  $\alpha$ ). Por ambas circula el impulso en sentido descendente siempre que la frecuencia cardíaca sea lenta a pesar de que haya una zona en la vía  $\alpha$  (*zona rayada*) con periodo refractario prolongado [68].



**Figura 26.** Comportamiento de un frente de prolongación que accede precozmente (impulso prematuro) a la estructura representada en la **figura 25**. Se bloqueará en la zona de periodo refractario prolongado (*zona rayada*), propagándose por el resto de la estructura. Se produce un acceso del impulso a la vía  $\alpha$  en sentido opuesto al habitual (retrógrado), el cual podría bloquearse al acceder nuevamente a la zona rayada [68].



**Figura 27.** A la situación de la **figura 26** se añade una zona de conducción lenta (*línea con curvas en la vía β*). Ahora ya el impulso que accede retrógradamente por la vía  $\alpha$  encuentra recuperada la zona rayada, produciéndose la reentrada del impulso [68].

Para que pueda llevarse a cabo la reentrada se requiere, por tanto, de la existencia de un obstáculo central alrededor del cual el frente de taquicardia se propaga de manera repetida. Por otro lado, pueden existir otros obstáculos secundarios que contribuyan a la iniciación y mantenimiento de la reentrada al proporcionar un canal protegido, o istmo, a través del cual el frente se propaga<sup>1</sup> [68 - 70]. De este modo, la reentrada puede ocurrir alrededor de un obstáculo anatómico o bien desarrollarse en ausencia del mismo, resultante de la heterogeneidad intrínseca de las propiedades electrofisiológicas del tejido miocárdico [71]:

- I. El bloqueo fijo en la conducción está relacionado con la orientación de las fibras. Así, si la dirección de activación es perpendicular a la orientación de las fibras, se producirá un bloqueo en la conducción. Estructuras anatómicas tales como orificio de vena cava superior, vena cava inferior y venas pulmonares, así como la fibrosis local, pueden causar un bloqueo fijo en la conducción.

1 Durante una reentrada, un istmo se define como un pasillo de tejido miocárdico conductor rodeado de tejido no conductor (barrera u obstáculo), a través del cual el frente de despolarización se propaga para perpetuar la taquicardia. Estas barreras pueden ser cicatrices o barreras anatómicas o funcionales (estas últimas presentes sólo durante la taquicardia).



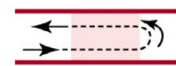
- II. El bloqueo funcional en la conducción es dependiente de las propiedades eléctricas de la célula. Es un bloqueo de conducción frecuencia dependiente. De este modo, durante la estimulación con una larga longitud de ciclo, la estimulación podría conducir, mientras que durante la estimulación a una longitud de ciclo corta la activación se bloquea.
- III. El reflejo es una subclase particular de reentrada que se produce en un segmento de tejido lineal, en el que el impulso se desplaza en ambas direcciones por la misma vía, en situaciones en que la conducción está muy alterada.



Reentrada anatómica



Reentrada funcional

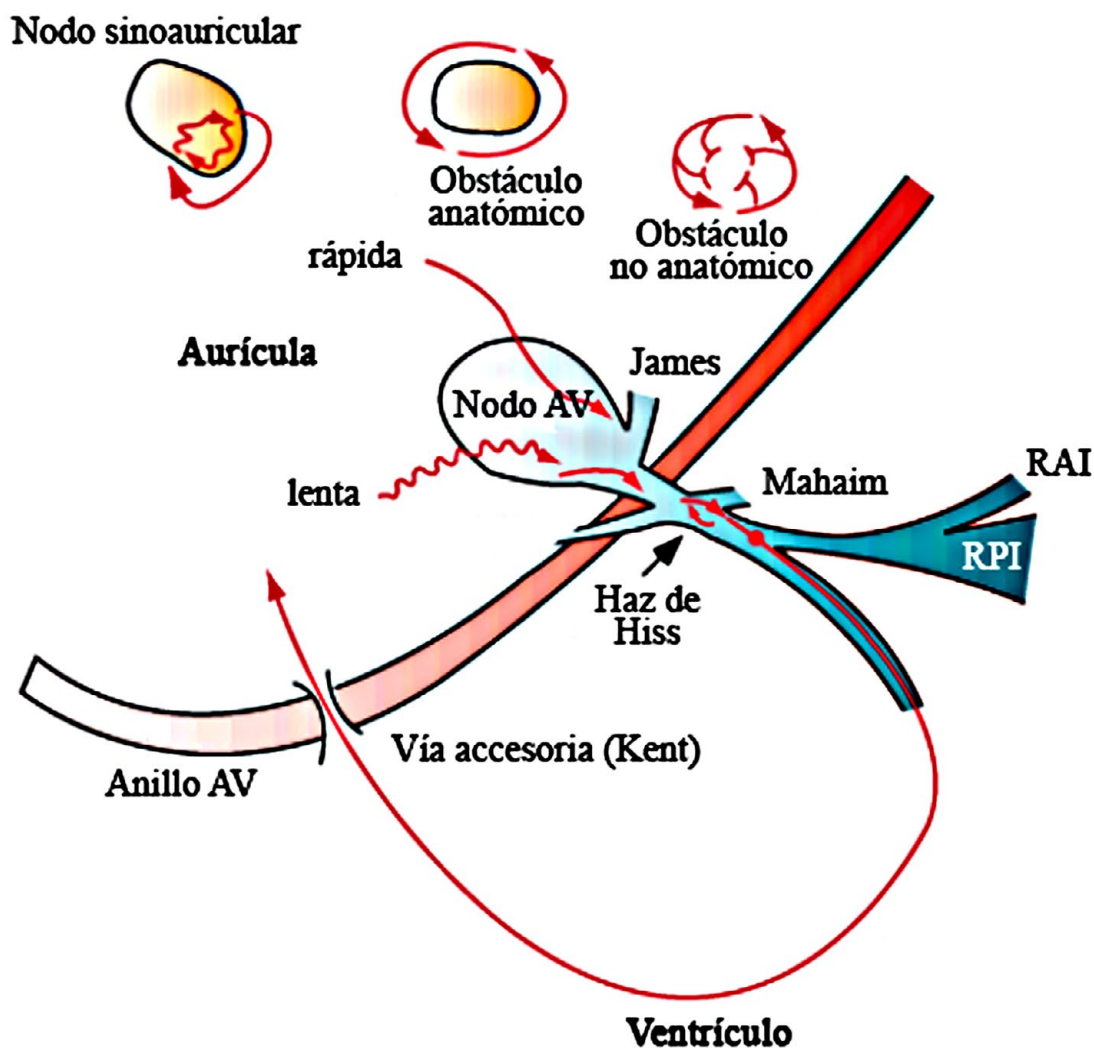


Reflejo

**Figura 28.** Modelos de reentrada. El área sólida se refiere a un tejido en tejido refractario absoluto, mientras que el área moteada se considera un tejido en período refractario relativo. En la reentrada anatómica, el circuito está determinado por estructuras o cicatrices en el corazón y una porción del circuito, cuya excitabilidad se ha recuperado por completo, puede ser estimulado mientras espera el próximo ciclo. En la reentrada funcional, sin embargo, la velocidad puede llegar a ser tan rápida como pueda e, incluso así, se permite que todas las porciones del circuito se recuperen. Imagen adaptada [71].

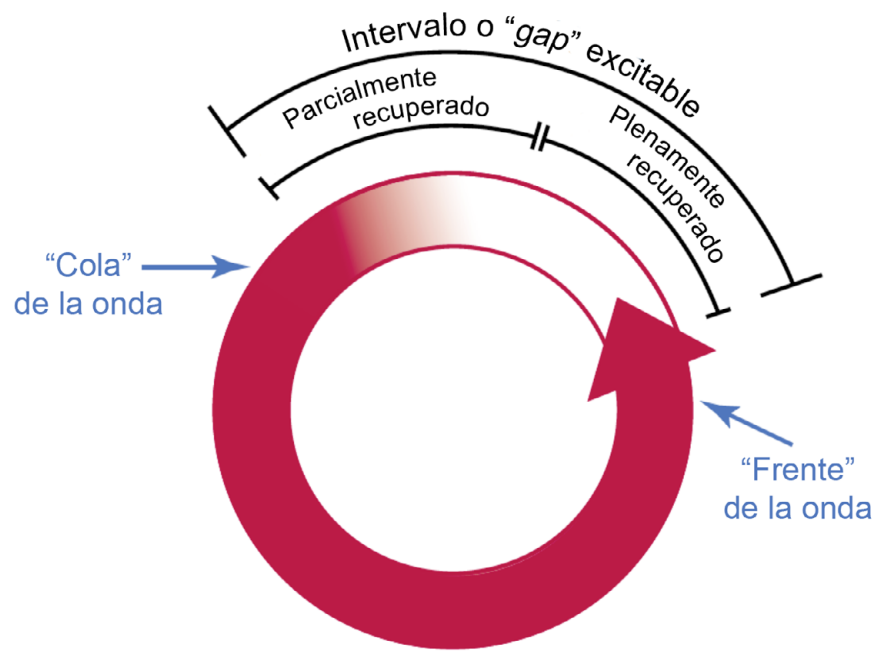
Los circuitos de reentrada que pueden dar lugar a una taquiarritmia supraventricular pueden desarrollarse en diferentes partes del corazón:

- dentro y alrededor del nodo sinoauricular (reentrada del nodo sinusal),
- dentro del miocardio auricular (taquicardia auricular, *flutter* auricular o fibrilación auricular),
- dentro del nodo aurículo-ventricular (taquicardia por reentrada AV nodal), o
- involucrando el nodo AV y una vía accesoria (taquicardia por reentrada AV), que incluye los haces de Kent, Mahaim, James y fibras atriohissianas.



**Figura 29.** Lugares de reentrada en las taquiarritmias supraventriculares. Imagen adaptada [66].  
**AV** aurículo-ventricular, **RAI** Rama anterior izquierda, **RPI** Rama posterior izquierda.

Un concepto fundamental en el mecanismo de reentrada es el de "intervalo" o *gap* excitable. El frente de activación, en su recorrido, va dejando tejido activado y, por tanto, en periodo refractario. Tal y como hemos visto, para que la reentrada persista, es preciso que cuando el frente de activación llegue de nuevo a un determinado punto, éste haya concluido su periodo refractario y sea nuevamente excitable. Pero bien puede ocurrir (y, de hecho, constituye la norma) que, desde que un determinado punto se vuelve nuevamente excitable (por concluir su periodo refractario) hasta que llega un frente de activación, pasa un tiempo determinado, al cual se le denomina intervalo excitable. Así pues, en cada momento hay una zona del circuito que se encuentra excitable, lo que permite que frentes de activación originados por dispositivos externos (estimulación eléctrica) puedan penetrar en el circuito y modificarlo.



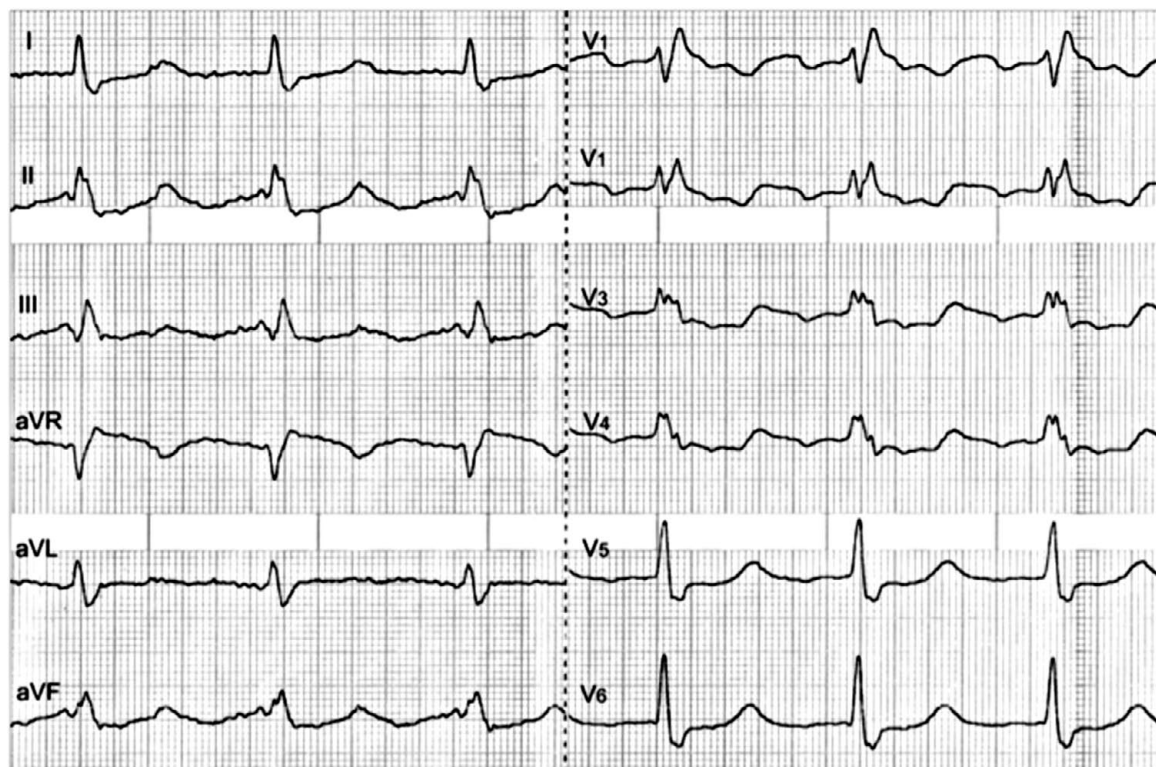
**Figura 30.** Intervalo excitable de un tejido recuperado en una reentrada determinada anatómicamente. Imagen adaptada [71].

#### 4. TAQUICARDIA POR REENTRADA INTRAURICULAR

De forma general, la taquicardia por reentrada intraauricular se identifica mediante los siguientes criterios diagnósticos [71 - 73]:

1. Longitud de ciclo entre 200 y 600 ms en ausencia de medicación antiarrítmica.
2. Morfología de onda "p" o secuencia de activación auricular -o ambos- diferente de la documentada durante el ritmo sinusal.
3. Persistencia de la arritmia auricular a pesar de un bloqueo AV de alto grado espontáneo o inducido farmacológicamente.
4. Inicio y/o terminación con estímulos auriculares apropiadamente medidos o con estimulación rápida auricular.
5. Exclusión de una vía accesoria y reentrada nodal.

**Figura 31.** Criterios diagnósticos de la taquicardia por reentrada intraauricular.



**Figura 32.** EKG mostrando una imagen de *flutter* atípico con ondas de *flutter* negativas en II, III, aVF, y V1-V4, ondas de *flutter* isoelectricas en I, aVL, V5, and V6, y positivas en aVR [74].

Se trata de una arritmia frecuentemente asociada a una cardiopatía estructural [68, 69], constituyendo la taquiarritmia más frecuente en la población adulta con cardiopatías congénitas -en particular, en aquellos pacientes intervenidos de cirugía cardiaca [43, 44, 66, 75 - 82].

En pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas, las taquiarritmias auriculares por reentrada quedan determinadas por barreras anatómicas habituales, tales como el anillo tricuspídeo en el caso del *flutter* auricular, o artificiales, como las cicatrices de incisiones auriculares (*taquicardias incisionales*) [68 - 71]. Por ello, las taquicardias por reentrada intraauricular se han subclasificado en *flutter* auricular dependiente del istmo cavotricuspídeo y otras taquicardias macrorreentrantes relacionadas con incisiones quirúrgicas, bafles o cicatrices. Gracias al desarrollo de los mapas de activación electro-anatómicos, se han podido establecer claramente cada uno de estos circuitos:

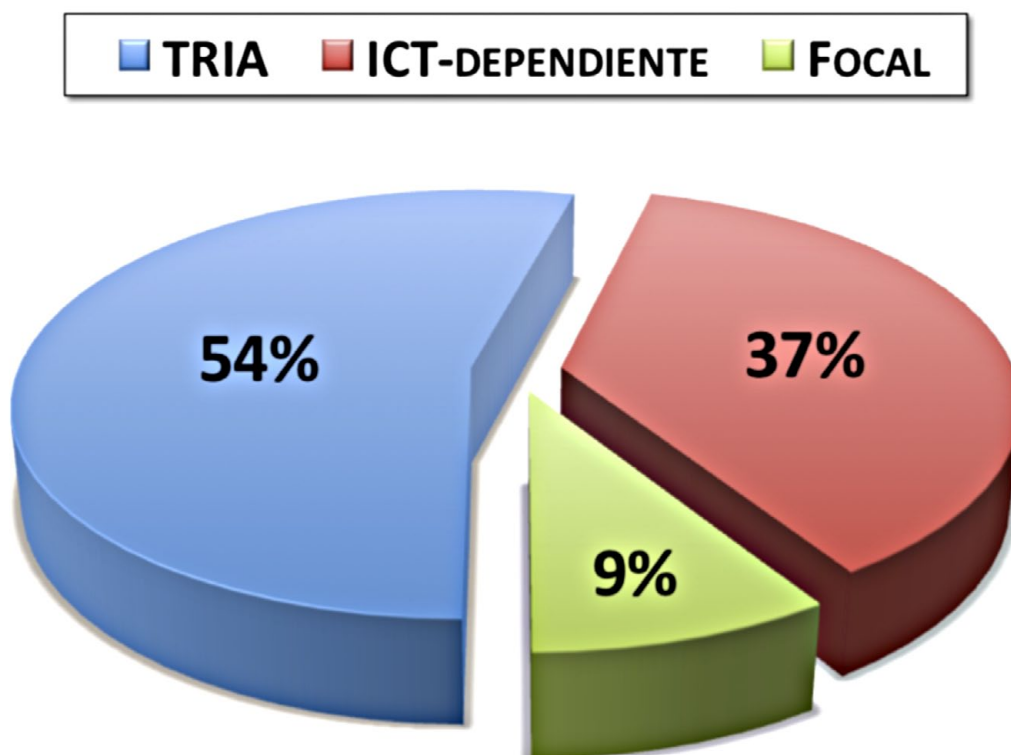
- El *flutter* auricular, ístmico-dependiente, se establece mediante un único circuito de reentrada, bien sea en sentido antihorario (*flutter* auricular común) u horario (*flutter* auricular atípico)
- La taquicardia por "reentrada incisional" involucra tejido cicatricial, líneas de sutura o materiales protésicos [83, 84]. Estos circuitos pueden localizarse tanto en la pared lateral de la aurícula derecha, con una reentrada alrededor de (o relacionada con) una cicatriz de atriotomía lateral, o bien a nivel septal, con una reentrada alrededor de un parche localizado a dicho nivel [85]. Los circuitos macrorreentrantes en la aurícula izquierda resultan infrecuentes. Asimismo, existen ocasiones en las que se han podido identificar circuitos de reentrada complejos y/o múltiples. Tal es el caso de pacientes con correcciones fisiológicas de la transposición de las grandes arterias (Senning, Mustard), intervención de Fontan, tras una intervención de Maze, o tras una ablación con catéter de radiofrecuencia de una fibrilación auricular.
- En la taquicardia auricular focal (microrreentrante), la activación eléctrica se origina en una región pequeña, circunscrita, con extensión de la activación en todas direcciones [86].

La prevalencia de estos diferentes tipos de taquicardia auricular macrorreentrante varía entre los diferentes autores. Así, la proporción de taquicardia por "reentrada incisional" entre los pacientes con taquicardias macrorreentrantes intervenidos de cirugía cardiaca previa varía entre un 37% y más de un 70% [64, 75 - 79]. Esta elevada disparidad de los datos referente a la proporción de esta entidad provoca cierto desconcierto, lo que obliga a realizar un repaso a la nomenclatura empleada en estos pacientes: El término "reentrada incisional" fue acuñado por Kalman y colaboradores para describir una taquicardia auricular macrorreentrante en pacientes intervenidos de una cirugía cardiaca previa y en los que el circuito de reentrada viajaba alrededor de la atriotomía [73]. Además, se identificaba en ellos un istmo entre la atriotomía y el survo AV (esto es, entre dos barreras anatómicas).

Sin embargo, dentro de esta terminología común, podríamos englobar a dos grupos de pacientes:

- Aquellos en los que la taquicardia involucra el istmo cavotricuspidé
- Aquellos en los que el circuito de la taquicardia queda alejado de este istmo

Si bien en este segundo grupo existe una clara evidencia de la implicación de la incisión auricular en el circuito, la implicación en el primer grupo es meramente especulativo. Es por ello que, algunos grupos, aconsejan emplear el término "*reentrada incisional*" sólo para aquellas taquicardias en las que el istmo cavotricuspidé no forme parte del circuito, demostrado mediante estudios de mapeo, dejando el término "*flutter auricular postoperatorio*" para aquellas taquicardias en pacientes intervenidos previamente en las que el istmo del *flutter* auricular participe en el circuito. Por último, el término "taquicardia intra-auricular macrorreentrante", descrito en diferentes artículos, probablemente se refiera a ambos tipos, particularmente a aquellos que no han podido ser claramente identificados mediante diagnóstico electrofisiológico [79].

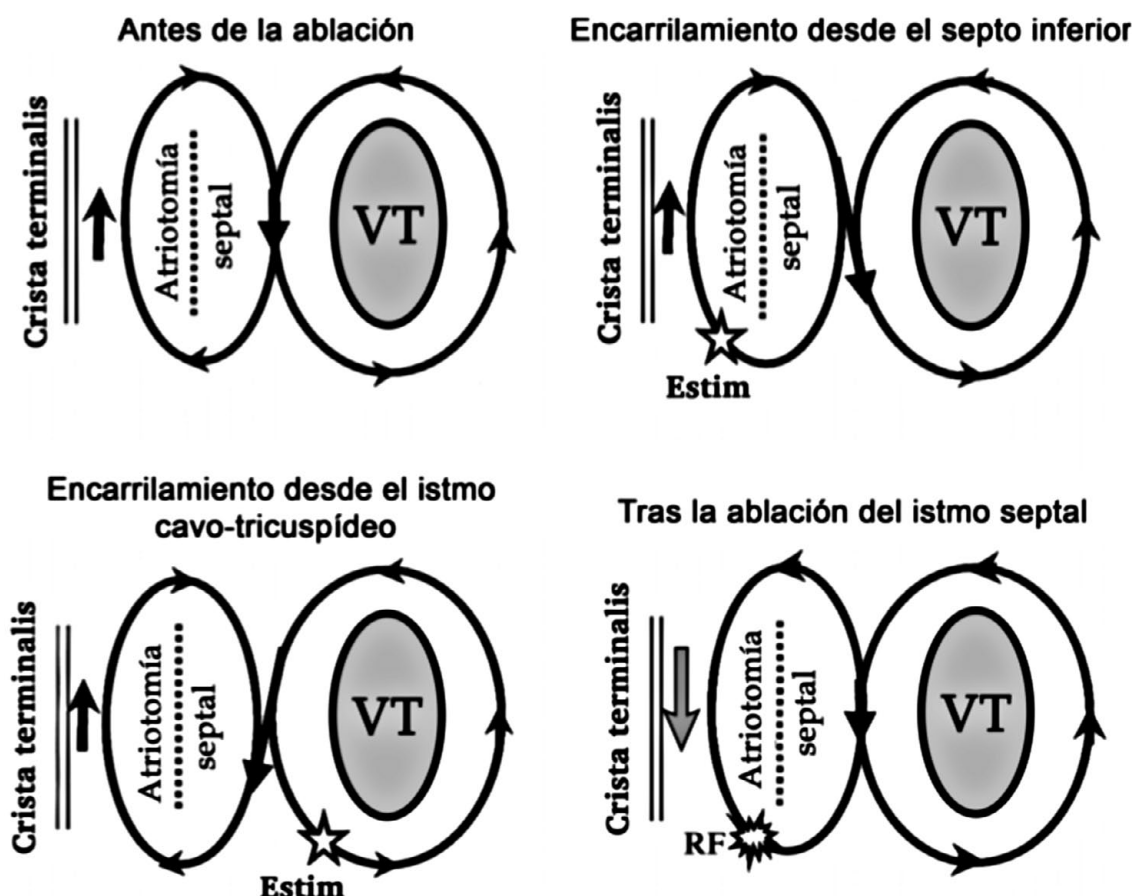


**Figura 33.** Mecanismos globales de taquicardia obtenidos de estudios contemporáneos sobre pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Imagen adaptada [65].

**TRIA** Taquicardia por reentrada intraauricular, **ICT-dependiente** Flutter auricular ístmico-dependiente, **Focal** Taquicardia auricular focal (microrreentrante).



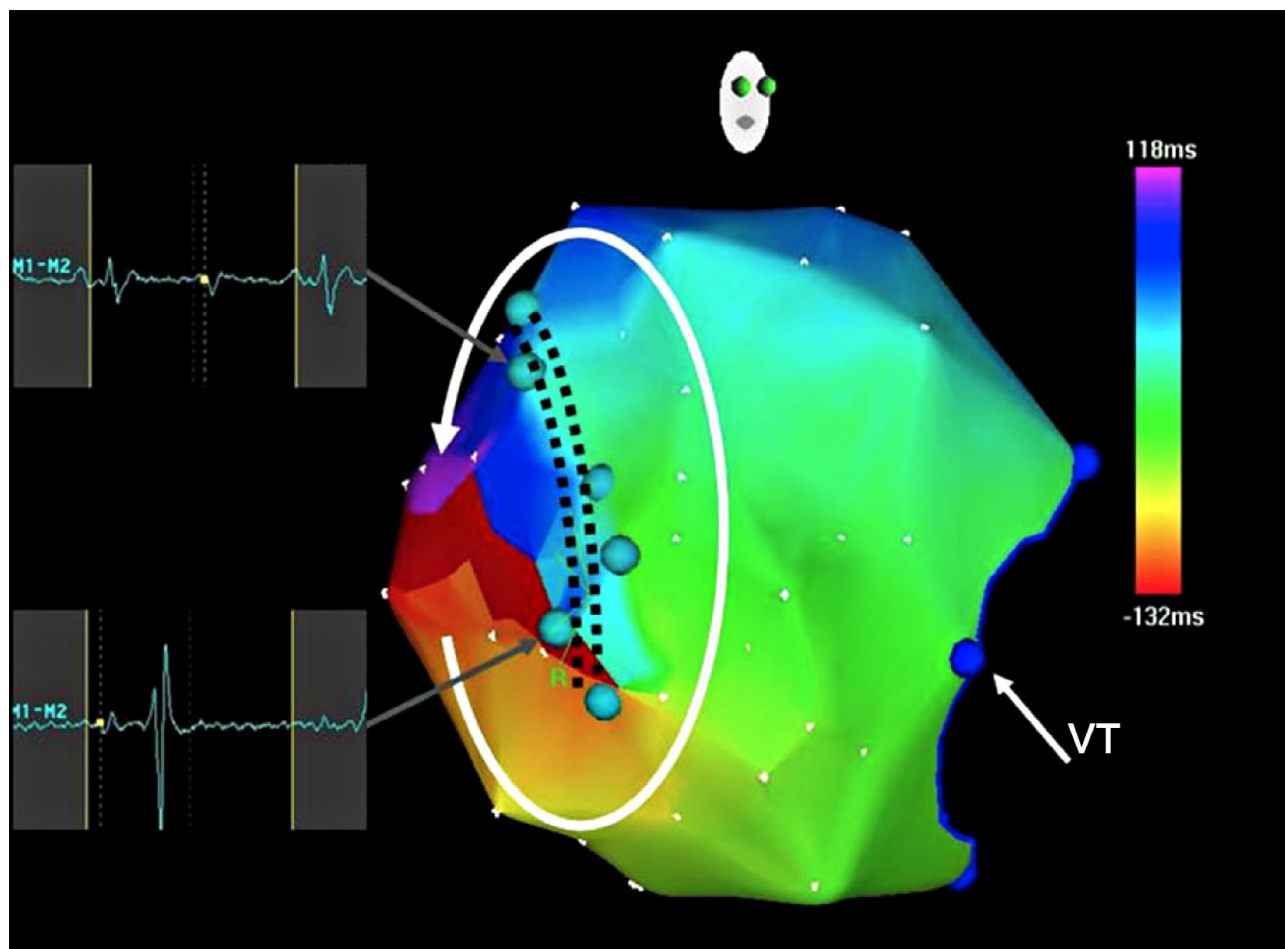
Existen ocasiones en las que se produce una reentrada con una doble onda. Este hecho es particularmente importante en los adultos intervenidos de cardiopatías congénitas (llegando a suponer hasta un 25 a 50% del total de las taquiarritmias por reentrada en esta población, según diferentes estudios) [65]. En este tipo de reentrada, dos circuitos se propagan simultáneamente alrededor de diferentes obstáculos centrales, pero comparten un istmo común de conducción lenta. Generalmente, el anillo tricuspídeo actúa como un obstáculo central mientras que la incisión en la pared libre de la aurícula derecha constituye el otro [87 - 89].



**Figura 34.** Esquema de un circuito de reentrada de doble onda en una paciente intervenida de sustitución valvular mitral mediante abordaje transeptal. (Arriba izquierda) Circuito de reentrada de doble onda. (Arriba derecha) Encarrilamiento desde el septo inferior. **Estim**, lugar de estimulación durante el encarrilamiento. (Abajo izquierda) Encarrilamiento desde el istmo cavo-tricuspídeo. (Abajo derecha) Circuito de reentrada tras la ablación septal. **RF**, lugar de ablación por radiofrecuencia. Imagen adaptada [89].

La mejor caracterización de una taquicardia auricular macrorreentrante causada por una atriotomía ("taquicardia incisional") es la activación alrededor de la cicatriz generada por la incisión en la pared lateral de la AD, con un eje principal súpero-inferior [71, 90]. Habitualmente, el circuito de reentrada se localiza en la pared lateral de la AD y el obstáculo central no sólo incluye la cicatriz, sino que la existencia de un bloqueo funcional puede magnificar este obstáculo hasta incluir la VCS [91].

Pasos estrechos o istmos pueden ser identificados entre la VCS y el extremo superior de la cicatriz de atriomía, VCI y el extremo inferior de la cicatriz, cicatriz y anillo tricuspídeo o, incluso, dentro de la propia cicatriz. Estos istmos pueden ser áreas de conducción lenta, lo que permite la perpetuación de la taquicardia [92].



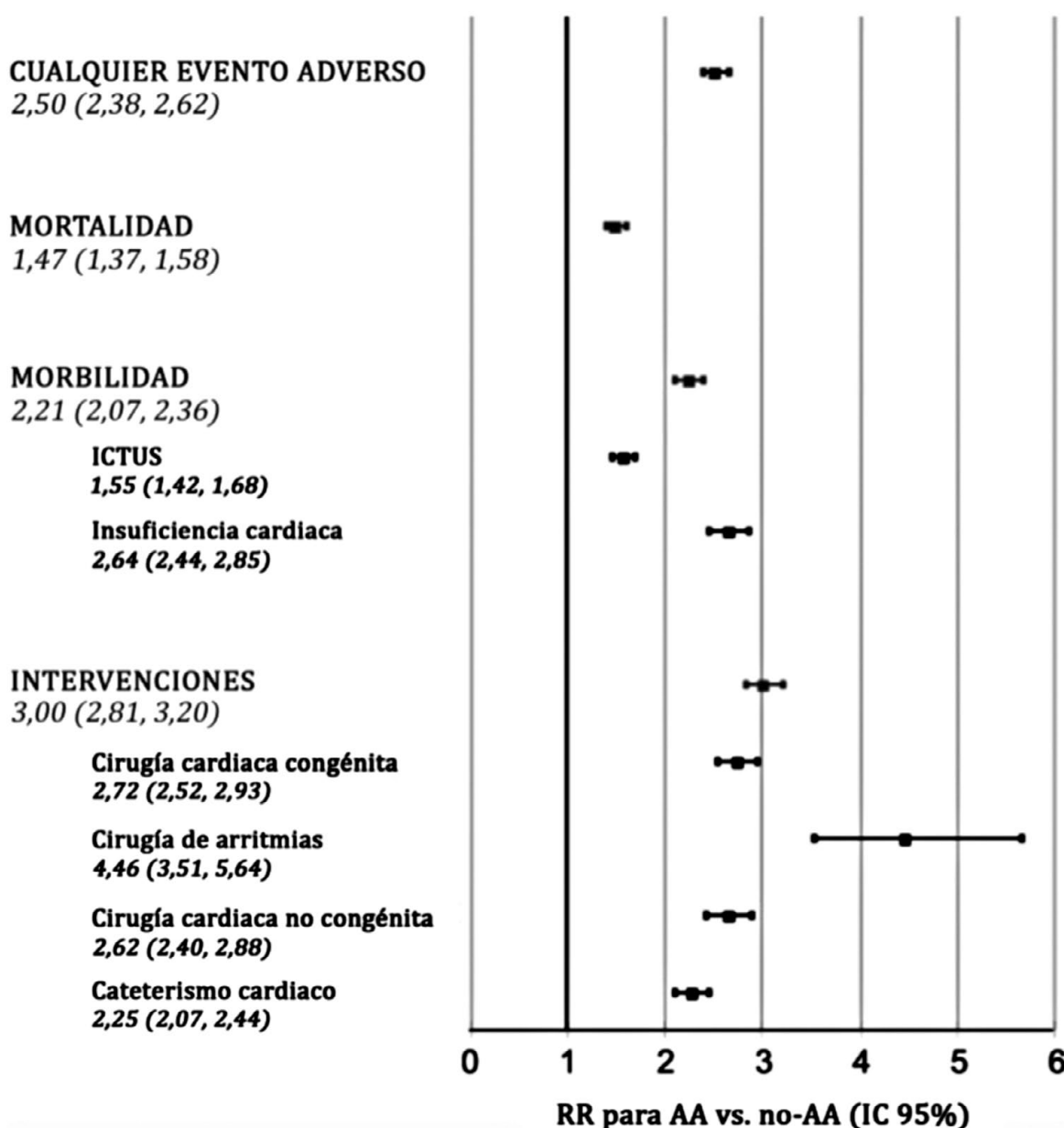
**Figura 35.** Mapa de activación electro-anatómico de la aurícula derecha durante una taquicardia incisional después de una atriomía en la pared lateral de la aurícula derecha. La atriomía está marcada por puntos azul claro, indicando dobles potenciales y líneas paralelas punteadas. La activación presenta una dirección contraria a las agujas del reloj alrededor de la atriomía. Los puntos azules oscuros marcan la válvula tricúspide (VT). Imagen adaptada [77].

Por lo general, este tipo de arritmias suele presentarse varios años tras la cirugía cardíaca. Si bien la taquicardia macrorreentrante intraauricular puede ser transitoria y asintomática, las formas sintomáticas y/o persistentes requieren de un tratamiento adecuado para el alivio sintomático y para prevenir las secuelas a largo plazo. De hecho, constituyen la principal causa de morbilidad en la población de adultos con cardiopatías congénitas [65, 93, 94], pudiendo complicar potencialmente cualquier tipo de malformación y planteando importantes retos en cuanto a su manejo. Además, en pacientes con una cardiopatía congénita y una arritmia auricular concomitante, diferentes publicaciones (incluidos



datos procedentes del registro nacional holandés CONCOR) han puesto de manifiesto una asociación entre la carga arrítmica y un mayor riesgo de padecer enfermedades cardiovasculares, incluyendo infarto de miocardio, accidente cerebro-vascular, necesidad de intervención cardiaca y mortalidad global de origen cardiovascular [6, 65, 95].

La incidencia anual de muerte súbita en esta población con cardiopatía congénita y arritmias auriculares se ha documentado en un 0,09% pacientes/año, superior a la de la población general [96].



**Figura 36.** Riesgo relativo para el desarrollo de complicaciones evolutivas en la población de adultos con cardiopatías congénitas, con y sin arritmias auriculares (AA). La arritmia auricular confiere un mayor riesgo de presentar eventos adversos, representado por un riesgo relativo > 1. Imagen adaptada [6].



Dado el incremento en la esperanza de vida de los pacientes con cardiopatías congénitas graves en las últimas décadas, la prevalencia de esta población (y, por consiguiente, la de la cohorte de pacientes con eventos arrítmicos), ha ido en aumento. Tal es la importancia clínica de esta situación que, recientemente, se han publicado guías de consenso a través de un esfuerzo combinado de la Sociedad de Electrofisiología Pediátrica y Congénita (PACES) y la Sociedad de Ritmo Cardíaco (HRS) que, específicamente, abordan el diagnóstico y tratamiento de las arritmias en la población de adultos con cardiopatías congénitas [24].

Dentro de las opciones terapéuticas disponibles para el tratamiento a largo plazo de esta taquicardia auricular macrorreentrante, incluimos:

- i. Fármacos antiarrítmicos. Son pocos los estudios publicados que reflejen el tratamiento médico a largo plazo en esta población, lo que resulta limitado, en muchos casos, por la falta de eficacia y toxicidad farmacológica [24, 93]. Algunos fármacos antiarrítmicos (especialmente la amiodarona) se han demostrado eficaces, tanto para interrumpir la macrorreentrada como para prevenir su aparición; sin embargo, utilizados a largo plazo no están exentos de riesgos y efectos secundarios.

No obstante, el empleo de la farmacoterapia a largo plazo sigue teniendo utilidad, en particular en aquellos pacientes en los que los procedimientos ablativos no son posibles o han sido insatisfactorios.

En cuanto a la cardioversión eléctrica, se ha mostrado como un tratamiento muy eficaz en pacientes con mala tolerancia clínica, si bien no evita la recidiva de los episodios.

## Recomendaciones

<b>Clase I</b>	En adultos con cardiopatías congénitas, la elección de la terapia farmacológica para el control de la arritmia debería considerar factores tales como la disfunción coexistente del nodo sinusal, trastornos en la conducción del nodo AV, disfunción del ventrículo sistémico o subpulmonar, tratamientos asociados, potencial reproductor o comorbilidades adquiridas ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	1. En adultos con cardiopatías congénitas y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular paroxística o persistente, resulta razonable una estrategia inicial de control del ritmo, particularmente en el contexto de una cardiopatía moderada o compleja ( <i>Nivel de evidencia: C</i> ).
	2. Es razonable el manejo de los adultos con cardiopatías congénitas simples y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular de acuerdo a las guías vigentes del tratamiento antiarrítmico en pacientes con fibrilación o flutter auricular y sin enfermedad cardíaca asociada ( <i>Nivel de evidencia: C</i> ).
	3. En el manejo farmacológico de los adultos con cardiopatías congénitas de cualquier complejidad, taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular, y conducción AV normal, es razonable incluir un adecuado bloqueo del nodo AV para prevenir una respuesta ventricular rápida ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	4. En adultos con cardiopatías congénitas y frecuentes episodios taquicardia por reentrada intraauricular sintomática, es preferible el abordaje mediante ablación a la terapia farmacológica a largo plazo ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
<b>Clase IIa</b>	5. La amiodarona puede ser considerada como agente antiarrítmico de primera línea para el mantenimiento a largo plazo del ritmo sinusal en adultos con cardiopatías congénitas y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular, en presencia de una hipertrofia patológica del ventrículo sistémico, disfunción del ventrículo sistémico o subpulmonar, o enfermedad coronaria asociada ( <i>Nivel de evidencia: C</i> ). Debería usarse con precaución en pacientes con una cardiopatía cianótica, baja superficie corporal ( $<21 \text{ Kg/m}^2$ ), enfermedad hepática, pulmonar o tiroidea concomitante, o intervalo QT no corregido $>460 \text{ ms}$ (o $>500 \text{ ms}$ en presencia de retraso de la conducción intraventricular) ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	6. En ausencia de una condición coexistente distinta a las mencionadas previamente y sujeta a unas precauciones específicas, es razonable considerar la amiodarona como agente antiarrítmico de segunda línea para el mantenimiento a largo plazo del ritmo sinusal en adultos con cardiopatías congénitas y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	7. Sujeto a las precauciones estándares y en ausencia de cualquier contraindicación (ej. aclaramiento de creatinina $< 20 \text{ ml/h}$ , hipopotasemia, $\text{QTc} > 440 \text{ ms}$ ó $\geq 500 \text{ ms}$ en presencia de retraso en la conducción intraventricular), el dofetilide es probablemente una alternativa razonable a la amiodarona en adultos con cardiopatías congénitas y disfunción del ventrículo sistémico o como agente antiarrítmico de segunda línea ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
<b>Clase IIb</b>	1. Puede ser razonable liberalizar el uso de beta-bloqueantes en pacientes con trasposición de los grandes vasos, la corrección anatómica de dicha malformación, y taquicardia por reentrada intraauricular para proteger frente arritmias ventriculares y muerte súbita de origen cardíaco ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	2. Sujeto a las precauciones estándares y en ausencia de cualquier contraindicación (ej. insuficiencia renal, hipopotasemia, disfunción sinusal grave o enfermedad del nodo AV, intervalo QT no corregido $> 460 \text{ ms}$ ó $\geq 500 \text{ ms}$ en presencia de retraso en la conducción intraventricular), el sotalol puede ser considerado como agente antiarrítmico de primera línea para el mantenimiento a largo plazo del ritmo sinusal en adultos con cardiopatías congénitas y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
<b>Clase III</b>	1. Los agentes antiarrítmicos de clase I orales no están recomendados para el mantenimiento del ritmo sinusal en adultos con cardiopatías congénitas y taquicardia por reentrada intraauricular o fibrilación auricular que presenten enfermedad coronaria o disfunción sistólica moderada o grave del ventrículo sistémico o subpulmonar ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).
	2. La dronedarona no está recomendada en pacientes con antecedentes de insuficiencia cardíaca, disfunción ventricular sistólica moderada o grave, o cardiopatías congénitas moderadas o complejas, por el riesgo potencial de empeoramiento del fallo cardíaco e incremento de la mortalidad ( <i>Nivel de evidencia: B</i> ).

**Figura 37.** Recomendaciones para la terapia farmacológica en la prevención de taquicardia por reentrada intraauricular y fibrilación auricular [24].

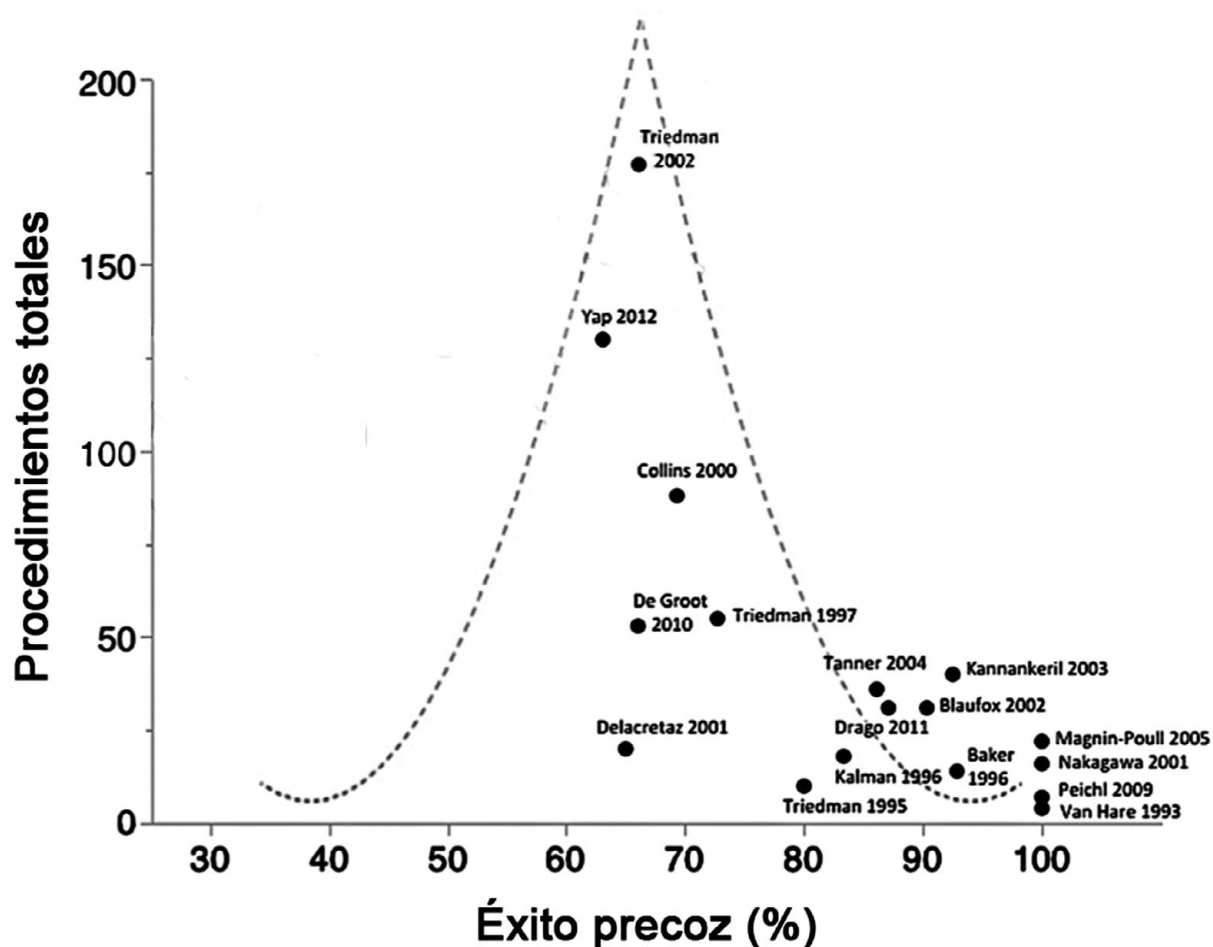
- ii. Ablación por catéter. Las técnicas de mapeo convencional y, especialmente, las de mapeo electro-anatómico no fluoroscópico, tales como el sistema Carto® o NavX™, han permitido definir con mayor precisión istmos anatómicos entre cicatrices o entre cicatriz y estructuras anatómicas normales, que constituyen puntos críticos por donde pasa la activación y donde una lesión lineal y/o focal podría interrumpir el circuito de macrorreentrada [83, 97].

La ablación percutánea del macrocircuito auricular se utiliza cada vez más como procedimiento inicial en pacientes con cardiopatías congénitas que presenten este tipo de arritmias, si bien, cabe recordar que no existen estudios que comparen estos resultados a largo plazo de la ablación percutánea con una estrategia menos agresiva (cardioversión eléctrica o farmacológica) como primera medida terapéutica.

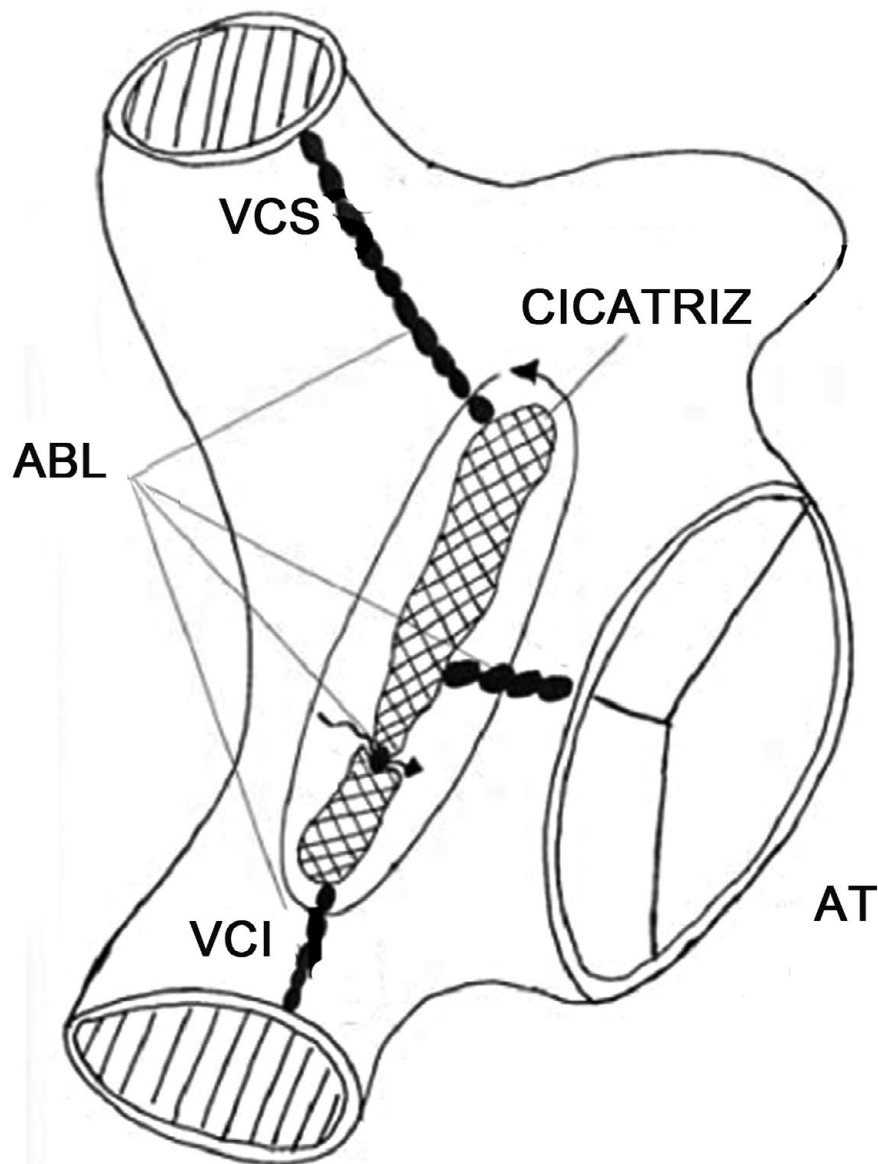
Diversos estudios han mostrado los buenos resultados iniciales de la ablación electrofisiológica en niños y adultos con cardiopatías congénitas [97 - 101]. Así, Las series más recientes han publicado tasas de éxito inicial del 90%, si bien el índice de recurrencias puede llegar a ser de hasta el 20% [71, 102]. Estos índices de éxito o fracaso dependerán de la complejidad de los circuitos arrítmicos, íntimamente relacionados con la patología de base y la cirugía llevada a cabo, condicionando la dificultad para eliminarlos con la ablación. Además, hemos de tener en cuenta que, incluso si los episodios de taquicardia no son completamente eliminados por la ablación, el procedimiento puede proporcionar una mejora clínica sustancial al reducir la frecuencia de los episodios y, de este modo, conseguir eliminar la necesidad de un tratamiento médico a largo plazo [3].

Por otro lado conviene recordar que, dada la elevada incidencia de *flutter* típico entre pacientes adultos sometidos a un procedimiento quirúrgico cardíaco, estaría justificada la ablación del istmo cavo-tricuspídeo para prevenir la recidiva posterior en forma de *flutter* aunque no se demuestre previamente un EKG de *flutter* común [103].

Según datos recopilados por la Unidad de Electrofisiología del Hospital Universitario Virgen del Rocío, en el periodo de enero de 2007 a junio de 2015, 17 pacientes han sido sometidos a procedimientos ablativos por taquiarritmias auriculares por reentrada relacionadas con la presencia de cicatrices en la aurícula derecha. En 12 de ellas se identificó claramente un mecanismo de reentrada alrededor de una cicatriz de atriotomía derecha, con una mediana de 28 años desde la intervención quirúrgica hasta el procedimiento ablativo (mínimo 1 año, máximo 38 años). 5 de estos pacientes (suponiendo un 29% del total de esta serie) presentaban un defecto septal interauricular como patología de base, mientras que otros 4 (23,5%) habían sido diagnosticados de tetralogía de Fallot.

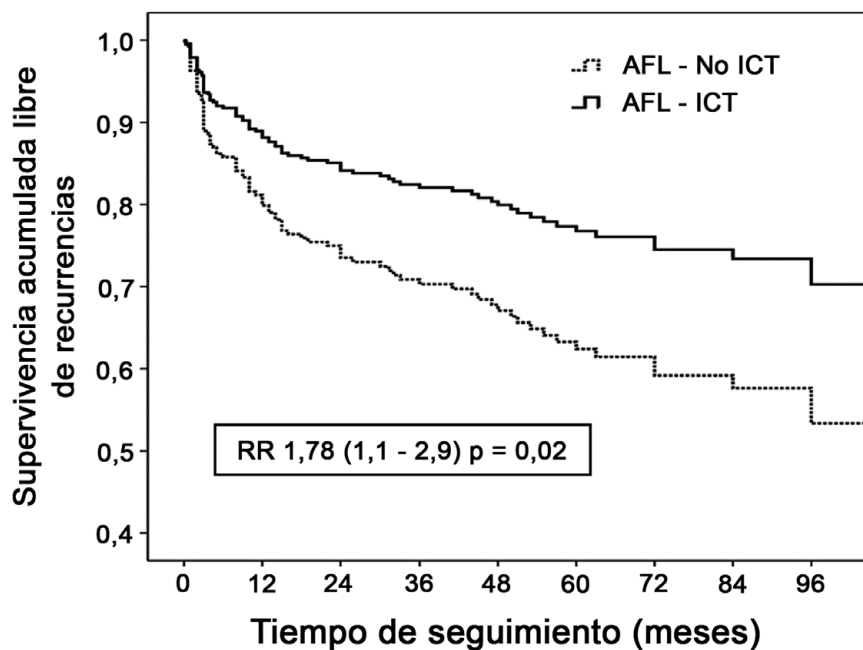


**Figura 38.** Gráfico de embudo del éxito de los procedimientos publicados sobre taquicardia auricular en la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Se han excluido aquellos estudios con un número importante de pacientes sin antecedentes congénitos o con sólo un pequeño subgrupo de estos pacientes. Se consideró el éxito precoz del procedimiento en función con la estricta definición considerada por los diferentes autores. Las líneas punteadas representan la distribución esperada del éxito del procedimiento en base al tamaño muestral, sugiriendo que pequeños estudios con altas tasas de éxito pueden quedar sobrerrepresentados. Imagen adaptada [65].

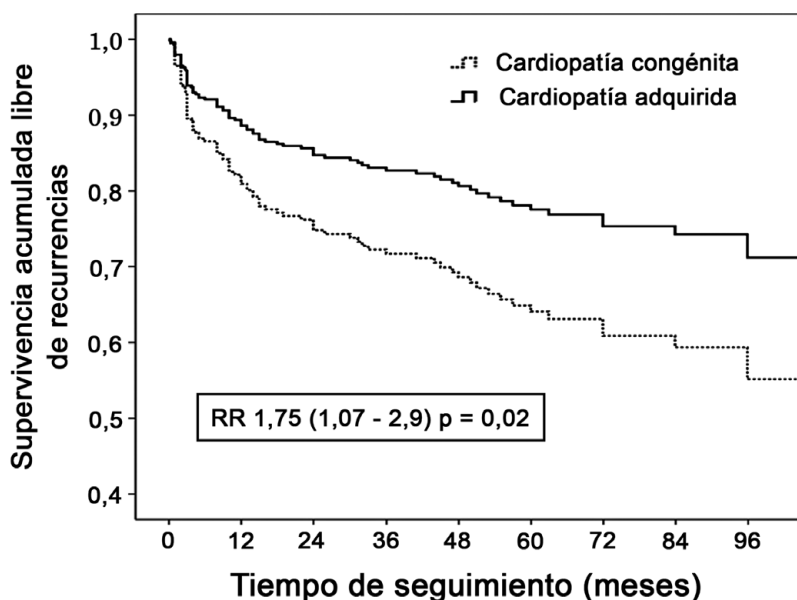


**Figura 39.** Sitios de ablación usados para el tratamiento de la "taquicardia auricular incisional" con un obstáculo central en la pared libre de la aurícula derecha. Se muestra un esquema de la aurícula derecha según una visión antero-posterior. La línea con una flecha representa el frente de activación de la taquicardia incisional. Imagen adaptada [76].

**ABL** Lesión de ablación, **VCI** Vena cava inferior, **CICATRIZ** Cicatriz de atriotomía o parche, **VCS** Vena cava superior, **AT** Anillo tricuspídeo.

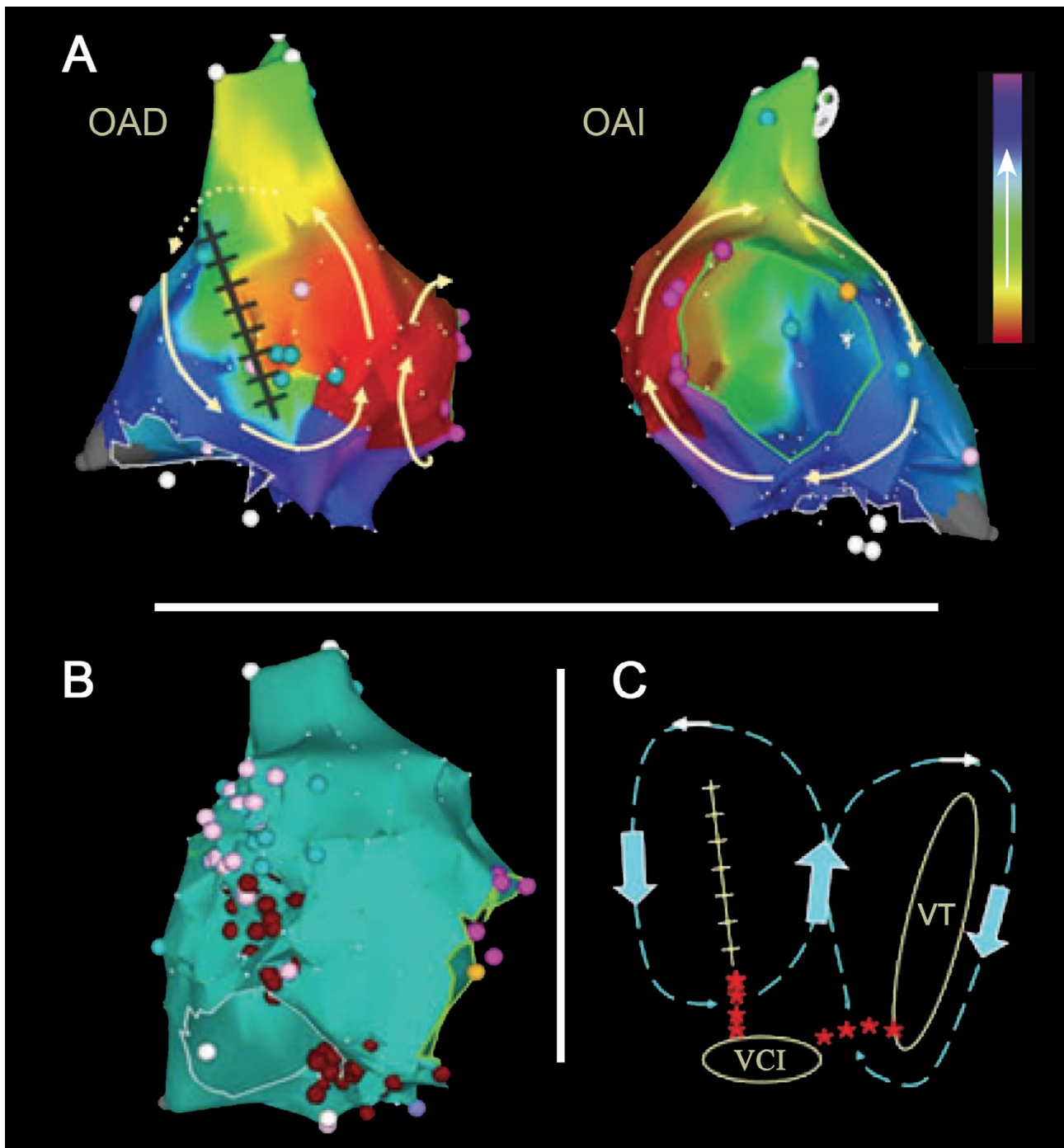


**Figura 40.** Curva de supervivencia acumulada libre de recurrencias de taquiarritmias auriculares estratificado por el tipo de taquicardia (localización de la zona de conducción lenta). La curva de supervivencia comienza en el momento en que se documenta el primer episodio de taquiarritmia en pacientes con *flutter* dependiente (AFL-ICT) y no dependiente (AFL-No ICT) del istmo cavo-tricuspidé [102]. Imagen adaptada. RR Riesgo relativo.

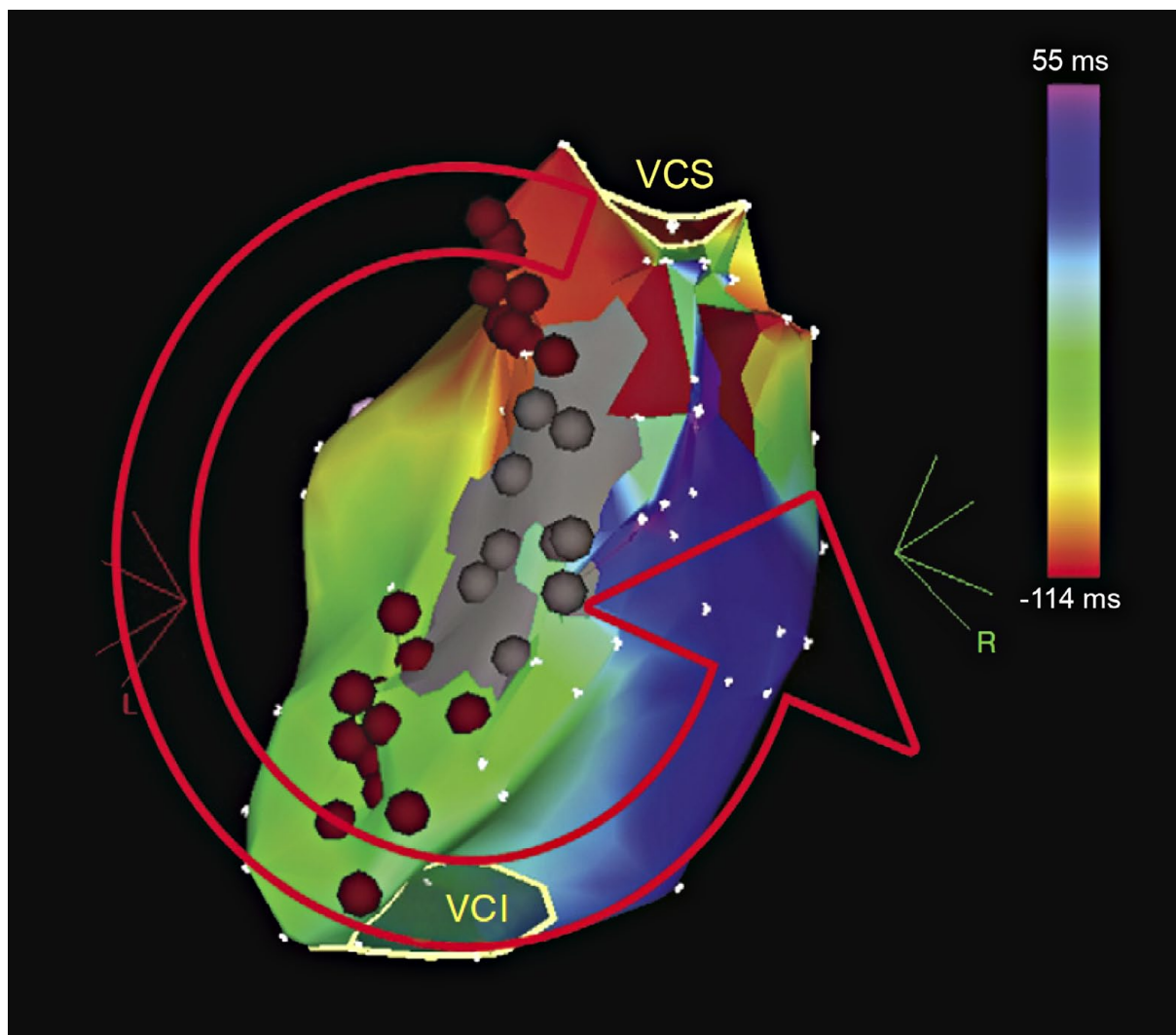


**Figura 41.** Curva de supervivencia acumulada libre de recurrencias de taquiarritmias auriculares estratificado por el tipo de cardiopatía. La curva de supervivencia comienza en el momento en que se documenta el primer episodio de taquiarritmia en pacientes con cardiopatía congénita o adquirida tricuspídeo [102]. Imagen adaptada. RR Riesgo relativo.





**Figura 42.** (A) Mapa de activación electro-anatómico 3D de la aurícula derecha (CARTO) de un *flutter* auricular en la pared libre de la aurícula derecha en un varón de 67 años que previamente se había sometido a una resección quirúrgica de un mixoma en aurícula izquierda. Se puede apreciar un circuito macrorreentrante de doble onda, con un circuito antihorario alrededor de la cicatriz de atriotomía en la pared libre de la aurícula derecha y otro circuito horario alrededor del anillo tricuspídeo. (B) Mapa de localización CARTO sobre la aurícula derecha en el mismo paciente mostrando la ablación (puntos marrones) realizada. Dos líneas de ablación fueron desarrolladas: la primera sobre el istmo cavo-tricuspídeo y la segunda uniendo el extremo inferior de la cicatriz de atriotomía de la pared libre de la AD (marcada por una línea de dobles potenciales -puntos rosas) a la vena cava inferior. (C) Esquema de la ablación realizada (estrellas rojas). Imagen adaptada [103].



**Figura 43.** Mapa de activación 3D electro-anatómico (CARTO) de una taquicardia auricular macrorreentrante en un paciente intervenido de cierre de un defecto septal interauricular. Las áreas grises, en la pared posterolateral de la aurícula derecha, representan áreas de cicatriz no excitable en relación a la atriotomía previa, caracterizada por electrogramas de muy bajo voltaje. Durante la taquicardia, el frente de activación viaja, alrededor de la cicatriz de atriotomía, en un circuito macrorreentrante. Las líneas de ablación (puntos tojos), conectando la cicatriz de atriotomía con la vena cava superior (VCS) e inferior (VCI), eliminaron con éxito la taquicardia [92].

iii. Implante de marcapasos para el control de la bradicardia y/o proporcionar una estimulación automática auricular antitaquicardia. Esta opción se considera excepcional, existiendo muy pocas publicaciones en la literatura que la aborden. Puede ser de elección esta alternativa terapéutica en pacientes en los que la taquiarritmia persiste tras una ablación infructuosa y terapia farmacológica estándar [65], o en pacientes con síndrome bradicardia-taquicardia, dado que la corrección de frecuencias lentas se asocia a una reducción de la frecuencia de los episodios de taquicardia auricular macrorreentrante. El implante de marcapasos permite una terapia médica más agresiva, en particular en pacientes con disfunción sinusal [104].

**iv. Intervención quirúrgica.** El abordaje quirúrgico quedaría reservado para aquellos pacientes en los que los procedimientos ablativos transcáteter no hayan resultado exitosos o aquellos que presenten defectos cardíacos estructurales asociados que requieran una cirugía concomitante. La ablación intraoperatoria basada en la creación de líneas transmurales de bloqueo en la conducción del impulso ofrece una alternativa válida a las complejas técnicas quirúrgicas clásicas [94]. De hecho, los procedimientos de MAZE auricular derecho son cada vez más utilizados durante la reintervención quirúrgica [105].

La elección de una u otra terapia debe estar adaptada al estado hemodinámico y electrofisiológico de cada paciente.

En resumen, las arritmias clínicas constituyen la causa más frecuente de morbi-mortalidad y la causa más común de ingreso hospitalario y asistencia en urgencias en adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas [38, 65, 93, 94], y su incidencia aumenta con la edad [4, 6]. Las taquiarritmias auriculares son más frecuentes que las ventriculares y numerosos estudios han mostrado que la arritmia más frecuente en esta población es la taquicardia por macrorreentrada intraauricular [3]. Esta taquicardia por macrorreentrada auricular es una arritmia de aparición tardía que ocurre con frecuencia en pacientes con cardiopatías congénitas operadas con atriotomía auricular derecha. Frecuentemente, el circuito de macrorreentrada se produce alrededor de la cicatriz de atriotomía, de ahí que también reciba el nombre de taquicardia incisional. Sin embargo, existen factores hemodinámicos desencadenantes relacionados con la dilatación y aumento de presión de la aurícula derecha; asimismo, el istmo cavotricuspidé juega también un papel crucial en el mantenimiento de la macrorreentrada [79]. Si bien este tipo de arritmias puede aparecer en la práctica totalidad de los pacientes intervenidos a los que se les realiza una atriotomía derecha, su mayor prevalencia se concentra, principalmente, en cuatro cardiopatías congénitas previamente operadas: comunicación interauricular, tetralogía de Fallot, corrección fisiológica de la transposición de los grandes vasos y cardiopatías con fisiología univentricular que llegan al estadio de Fontan [43, 106].

El tratamiento de esta arritmia ha sido muy variable. Además, debido a los resultados subóptimos de las diferentes alternativas terapéuticas existentes, este tipo de taquiarritmias llega a plantear nuevos desafíos en términos de tratamiento [97].

Este tipo de arritmias suele aparecer durante la evolución a largo plazo tras la cirugía cardíaca. Por ello, se entiende que estas arritmias tengan un mayor impacto en la población intervenida durante la edad pediátrica, con un mayor tiempo de seguimiento para poder desarrollarlas. Sin embargo, habida cuenta que el abordaje mediante atriotomía derecha no sólo se aplica a la amplia mayoría de las cirugías congénitas sino también lo hace en las cirugías cardíacas llevadas a cabo en la población adulta no congénita (aunque de manera menos frecuente), la repercusión de estas arritmias es global dentro de la cirugía cardíaca.





## II. FUNDAMENTOS DEL ESTUDIO. HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS



## II. FUNDAMENTOS DEL ESTUDIO. HIPÓTESIS DE TRABAJO Y OBJETIVOS

---

El objetivo general de este estudio de investigación consiste en reducir la incidencia de taquicardia por reentrada intraauricular en la población adulta con cardiopatías congénitas corregida mediante abordaje auricular derecho.

### 1. HIPÓTESIS DE TRABAJO

---

1. El mecanismo de un elevado porcentaje de estas arritmias está relacionado con la presencia de una cicatriz en la pared lateral de la aurícula derecha [1, 3, 44, 65, 75 - 79, 81, 83]. Dicha cicatriz es el resultado de la curación de una incisión llevada a cabo en esta región con el fin de poder acceder a las cavidades intracardiacas y, de este modo, realizar procedimientos quirúrgicos para la corrección de las cardiopatías congénitas [85].
2. En la fisiopatología de estas arritmias por reentrada juega un papel fundamental no sólo la propia cicatriz, que constituye el obstáculo central alrededor del cual se propaga el impulso, sino también la presencia de ciertos pasajes estrechos ("istmos") que permiten la perpetuación de la taquicardia debido a la conducción lenta del impulso eléctrico a este nivel. De este modo, el bloqueo del impulso en este punto eliminaría la taquicardia [69].

En base a lo anteriormente expuesto, desarrollamos:

La elaboración de una nueva técnica quirúrgica que, conectando la sutura de atriotomía con alguna barrera anatómica, impida la generación de circuitos de reentrada.

Tal conexión se puede establecer entre cualquiera de las diferentes barreras anatómicas que existen en la proximidad de la sutura de atriomotía (destacando el anillo tricuspídeo o la vena cava inferior). Además, a la hora de llevarla a cabo se intenta realizar un procedimiento que favorezca un proceso de cicatrización, en tanto que diferentes estudios han puesto de manifiesto la ausencia de conducción eléctrica en tejido miocárdico cicatricial [107 - 109]. Sin embargo, no existe ningún artículo que explique el efecto sobre la conducción auricular en caso de una línea de sutura sobre tejido miocárdico sano (sin incisión). A nivel teórico, es probable que una línea de sutura sin incisión llegue a formar también una barrera a la conducción del impulso, dado que estrangula el tejido miocárdico auricular y, de este modo, interfiere en su función, a la vez que favorece la aparición de fibrosis (cicatrización). De ser cierto, podría ser usada en el campo quirúrgico para generar cicatrices que, conectando la sutura de atriomotía con alguna barrera natural, ayudaran a prevenir la formación de circuitos de reentrada alrededor de las incisiones realizadas en la aurícula derecha (un modo efectivo frente a la taquicardia por reentrada intraauricular).

Con todo ello, los objetivos específicos de nuestro proyecto son:

1. Elaborar una técnica quirúrgica simple, reproducible y con carácter preventivo frente a las taquiarritmias supraventriculares por reentrada que aparecen durante la evolución de los pacientes intervenidos de cirugía cardíaca, que pudiera ser llevada a cabo (como procedimiento adjunto) en cualquier intervención que involucrara una atriomotía derecha.
2. La sutura transmural, desprovista de cualquier incisión, favorece el proceso de cicatrización, lo que impide la conducción eléctrica a su través.

Los aspectos básicos que deben seguirse para alcanzar este objetivo se sustentan en dos pilares básicos:

1. **Sencillez.** Dicho procedimiento no debería requerir gran destreza técnica ni incrementar el riesgo quirúrgico.
2. **Reproducibilidad.** El resultado de esta nueva técnica no debería ser dependiente del operador.



The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating ECG (heart rate) pattern. The pattern consists of a series of connected, irregular lines that resemble a heartbeat, with some lines being slightly darker than others, creating a subtle texture.

# III. METODOLOGÍA



### III. METODOLOGÍA

---

#### 1. TIPO Y MARCO DE ESTUDIO

Se trata de un ensayo clínico no randomizado con control histórico llevado a cabo en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla), dentro de la Unidad Intercentros de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) del Área del Corazón de Sevilla. Se trata de una unidad multidisciplinar integrada por los servicios de Cardiología Infantil, Cirugía Cardíaca de Cardiopatías Congénitas y Cardiología General. Es una unidad que atiende pacientes con cardiopatías congénitas procedentes de toda Andalucía Occidental. La UCCA lleva en funcionamiento desde 1997 y, durante este tiempo, se han valorado y seguido casi 2.000 pacientes con cardiopatías congénitas, la mayoría de ellos procedentes de los servicios de Cardiología Infantil y Cirugía Cardíaca de Cardiopatías Congénitas del mismo hospital.

#### 2. POBLACIÓN DE ESTUDIO

La población de estudio estuvo constituida por todos aquellos pacientes adultos (edad  $\geq 16$  años) diagnosticados de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum como único sustrato fisiopatológico e intervenidos de cierre del mismo mediante abordaje quirúrgico en este centro durante el periodo de octubre de 2006 a noviembre de 2014.

La indicación para cierre quirúrgico del defecto se estableció en base a las guías de práctica clínica vigentes:

Indicación	Clase	Nivel de evidencia
Presencia de dilatación auricular / ventricular derechas, con o sin síntomas	I	B
Embolismo paradójico	IIa	C
Síndrome platipnea - ortodeoxia documentado	IIa	B
Hipertensión pulmonar grave irreversible sin evidencia de shunt izquierda - derecha	III	B

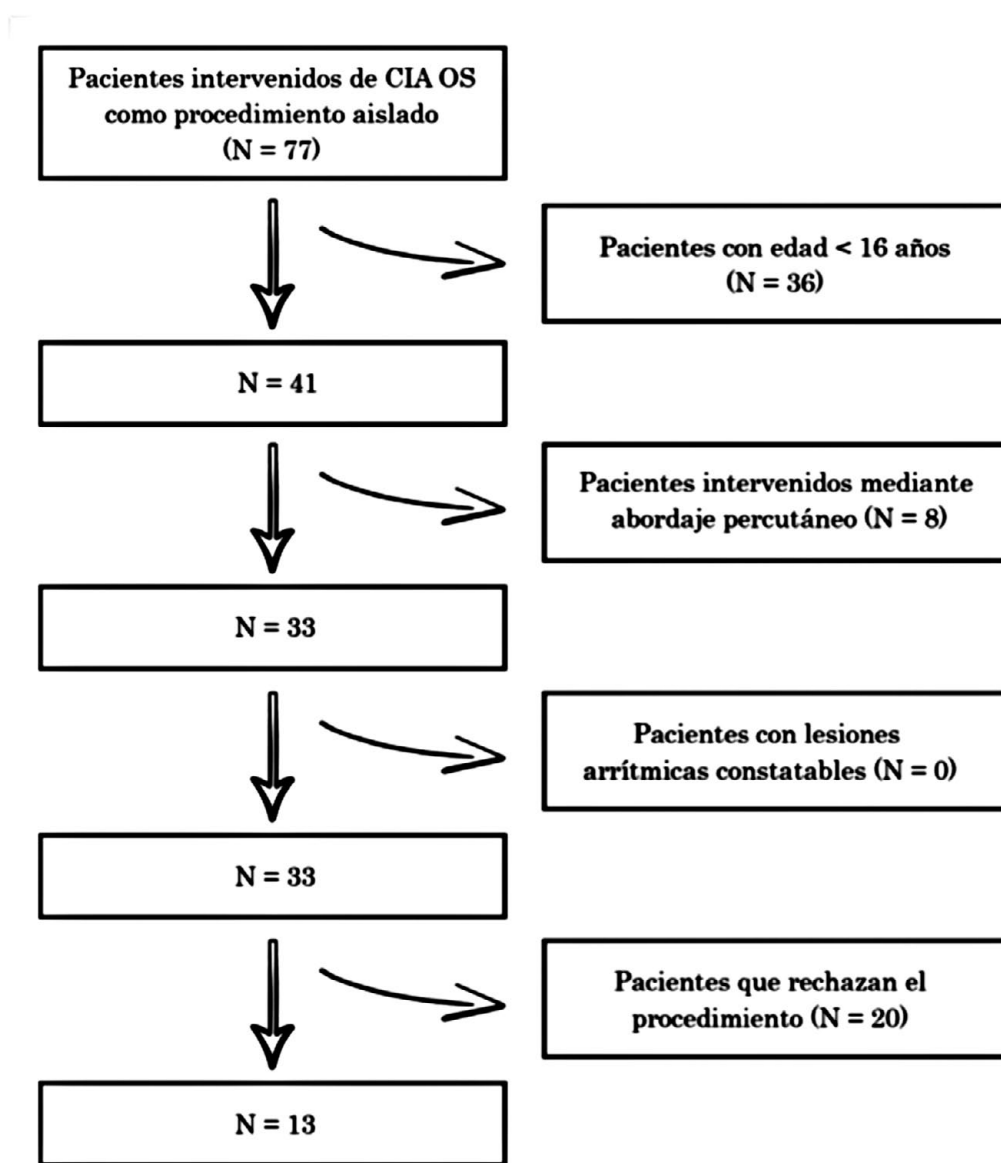
**Tabla 4.** Criterios terapéuticos para el cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum como cardiopatía aislada [110].

Aquellos pacientes intervenidos en una etapa anterior a enero de 2013 constituyeron el grupo control (pacientes a los que no se les realizó la sutura a evaluar); a partir de esa fecha, los pacientes incluidos en el estudio formaron parte del grupo experimental.

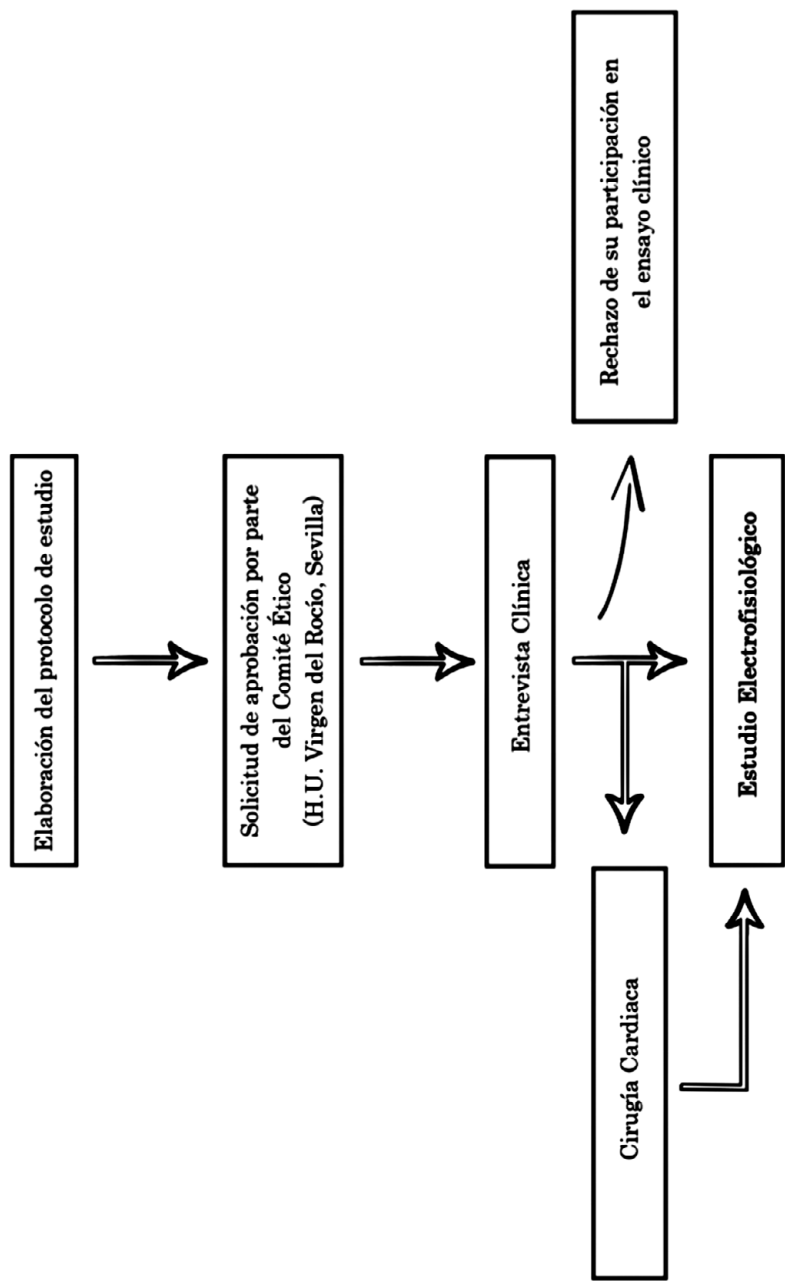
Se excluyeron del presente estudio a aquellos pacientes intervenidos previamente de otra cardiopatía o con alguna lesión arrítmica constatable.

El presente ensayo clínico fue aprobado por el comité ético local el 26 de agosto de 2013 (Anexo 1).

Todos los pacientes reclutados para el estudio dieron su consentimiento informado por escrito, previa entrevista con información detallada acerca de los objetivos y la metodología del presente trabajo (Anexos 2 - 6).



**Figura 44.** Diagrama mostrando el flujo de los pacientes aceptados para el procedimiento.



**Figura 45.** Diagrama mostrando la metodología seguida en el presente estudio.

### 3. TÉCNICA PROPUESTA

La técnica quirúrgica propuesta fue llevada a cabo por cualquiera de los 3 cirujanos que forman parte de la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (Dres. Alejandro Adsuar Gómez, Amir Reza Hosseinpour, Antonio González Calle).

Se procede a la realización de dicha técnica tras la finalización de la circulación extracorpórea. La circulación extracorpórea es un sistema que reemplaza total o parcialmente la función cardio-pulmonar, lo que permite que el corazón y pulmones propios estén en reposo y sin sangre mientras el resto del cuerpo sigue recibiendo un flujo adecuado de sangre oxigenada.

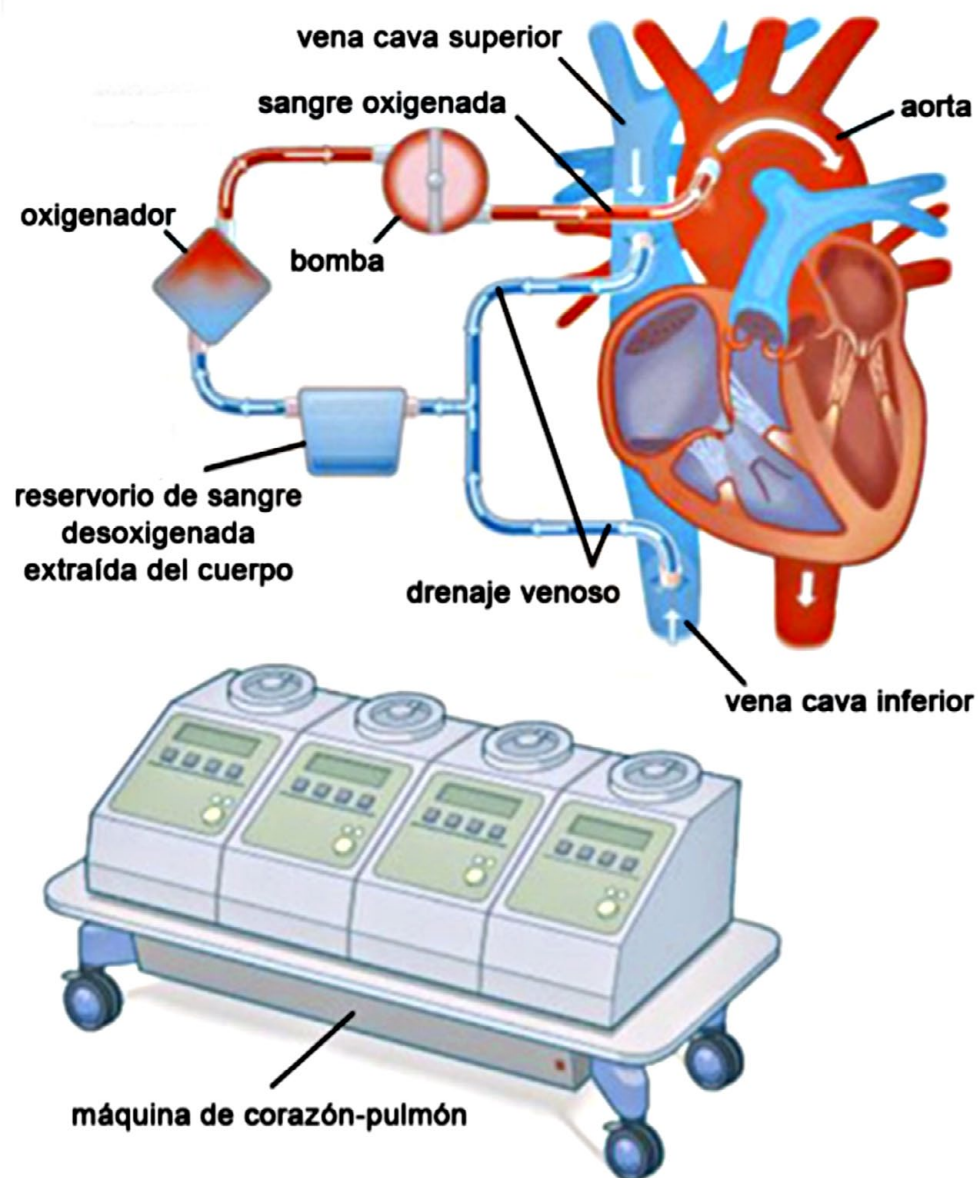
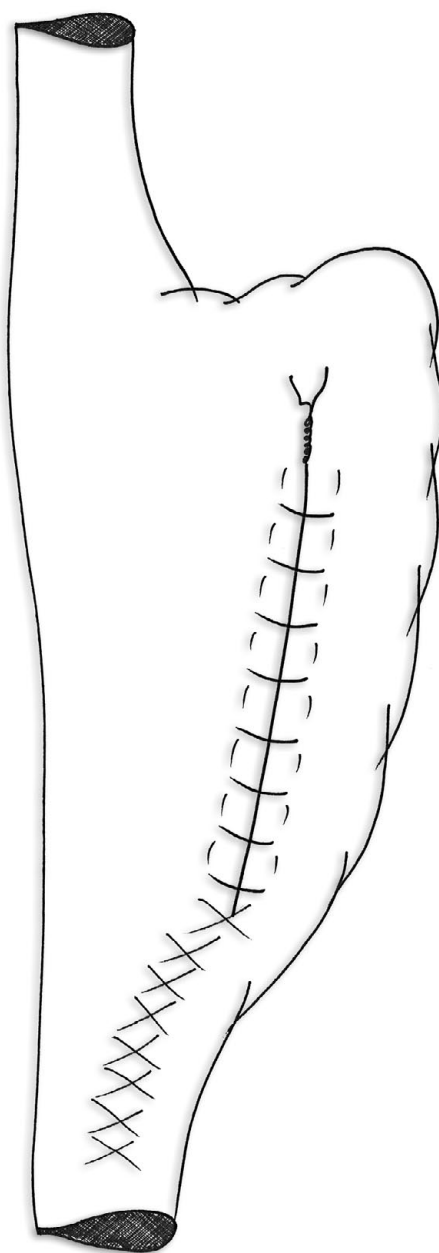


Figura 46. Esquema representativo de la circulación extracorpórea. Imagen adaptada.

En estos pacientes, todas las intervenciones se realizaron mediante esternotomía media, bajo circulación extracorpórea en normotermia y mediante canulación bicaval estándar, usando cardioplejia hemática por raíz aórtica.

La técnica quirúrgica planteada se realiza una vez retiradas las cánulas venosas y anudadas las correspondientes bolsas de tabaco. Dicha técnica consiste en suturar la pared libre de la aurícula derecha, desde la vena cava inferior hasta la sutura de atriotomía previa.



**Figura 47.** Sutura conectando la vena cava inferior con la cicatriz de atriotomía. La línea de sutura propuesta queda representada como una fina línea entrecruzada (Alejandro Adsuar, 2015).

Esta sutura presenta una serie de características:

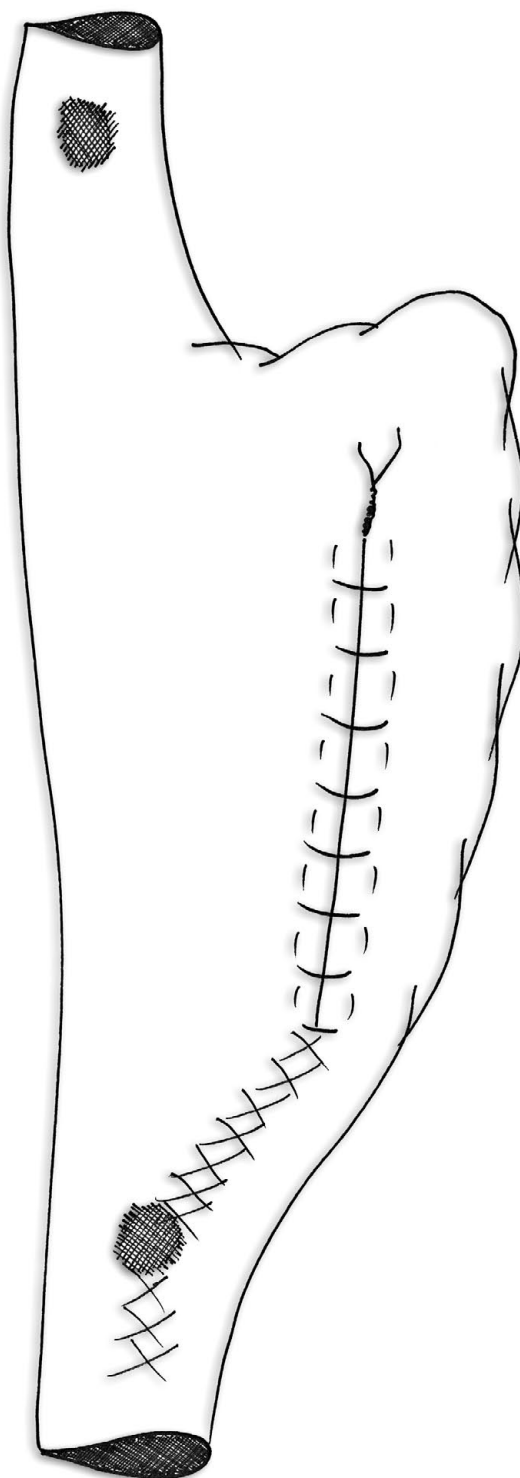
- Se encuentra limitada por dos barreras a la conducción eléctrica (vena cava inferior y atriotomía derecha, siendo la primera una barrera natural [70, 111 – 113]).
- Se realiza sobre la pared auricular derecha, libre de cualquier incisión.
- Transmuralidad (esto es, implica a todo el grosor de la pared auricular).
- Doble línea de sutura (se construye con ambos extremos de la misma sutura, atados posteriormente entre sí).

Se construye así una línea de sutura que se extiende desde la propia vena cava inferior (VCI) hasta la sutura de atriotomía realizada previamente para el abordaje del defecto intracardiaco.

Existen ocasiones en las que las canulaciones de las venas cavas (tanto superior como inferior) se realizan sobre la pared auricular derecha más que sobre las propias venas. En estos casos, aunque poco probables, los circuitos de reentrada también pueden formarse alrededor de las cicatrices generadas en las zonas de dichas canulaciones [115]. Por ello, aunque estas cicatrices resultantes sean probablemente demasiado pequeñas como para generar circuitos macrorreentrantes que puedan prolongarse en el tiempo, deben de ser tenidas en cuenta a la hora de desarrollar la sutura propuesta, especialmente si consideramos que apenas requiere de unos pequeños ajustes fáciles de realizar:

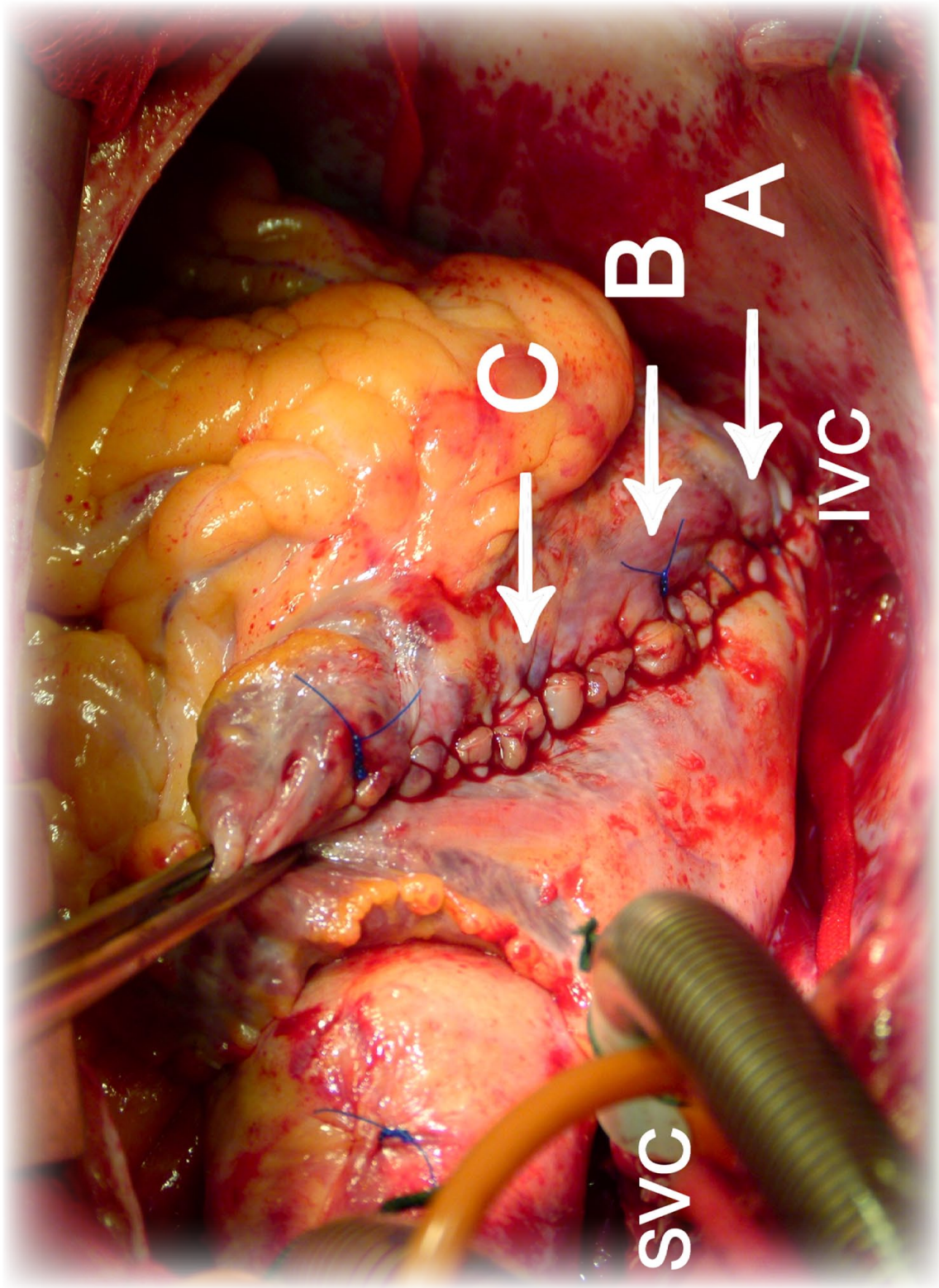
1. El primer ajuste se basa en la dirección de la línea de sutura. En este sentido, se ajusta la dirección para que cruce por el lugar donde se ha realizado la canulación de la vena cava inferior (Figuras 48 y 49).
2. En caso de que la canulación de la vena cava superior (VCS) se realice también en el miocardio auricular (en lugar de hacerlo directamente en la propia VCS), se hará un segundo ajuste: se construirá una nueva línea entre la región de canulación de la VCS y la incisión de atriotomía. Esto dará lugar a una línea de sutura compuesta conectando todas las incisiones auriculares (atriotomía y sitios de canulación) y la VCI entre sí en serie, de modo tal que no se podrá formar ningún circuito reentrante alrededor de cualquiera de ellos (Figura 50).





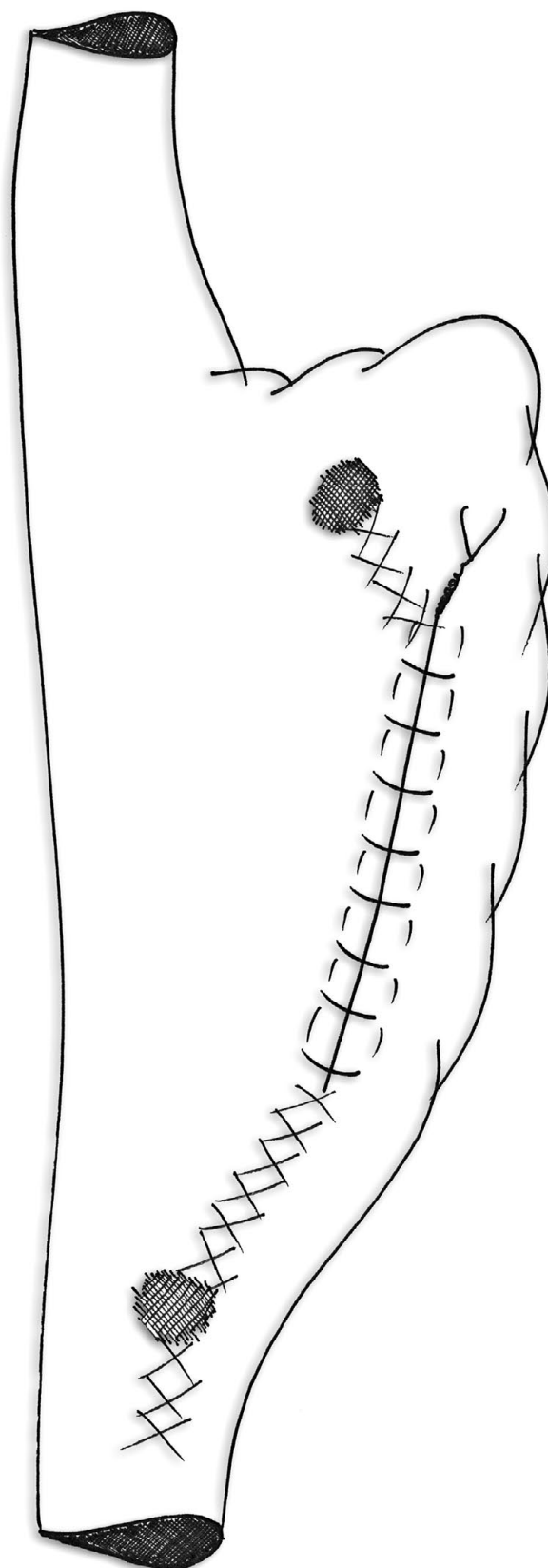
**Figura 48.** La orientación de la línea de sutura se ajusta para cruzar el sitio de canulación de la vena cava inferior, dada la ubicación de este lugar en el miocardio auricular (en lugar de hallarse en la propia vena cava inferior) (Alejandro Adsuar, 2015).

Los lugares de canulación quedan representados como marcas negras redondeadas.



**Figura 49.** Imagen quirúrgica mostrando la línea de sutura cruzando el lugar de canulación de la vena cava inferior. Imagen propia.

**A** Zona de canulación de la vena cava inferior, **B** Sutura propuesta, **C** Cicatriz de atriotomía, **VCS** vena cava superior, **VCI** vena cava inferior.



**Figura 50.** Dibujo representativo en caso de que ambas zonas de canulación (marcas negras redondas) se ubiquen en tejido auricular. Se construyen dos líneas independientes de sutura: una desde la VCI a la incisión de atriotomía cruzando la zona de canulación de la VCI; la otra se extiende desde la incisión de atriotomía hasta el sitio de canulación de la VCS (Alejandro Adsuar, 2015).

#### 4. EVALUACIÓN DE LA SUTURA PROPUESTA

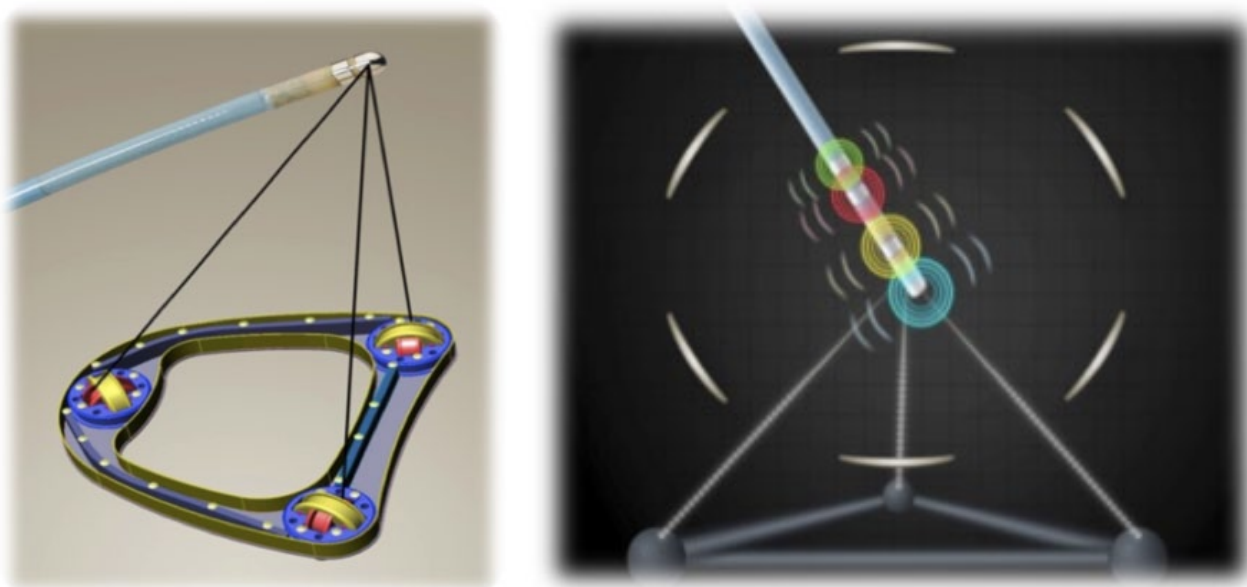
La evaluación se llevó a cabo mediante estudios de mapeo electro-anatómico. Dichos estudios fueron realizados por los responsables de la Unidad de Arritmias del Hospital Universitario Virgen del Rocío (Dres. Alonso Pedrote Martínez y Eduardo Arana Rueda). Tales operadores eran ciegos al tipo de sutura realizada.

El estudio electrofisiológico fue llevado a cabo, al menos, 2 meses después de la cirugía cardíaca: 2 - 13 meses para aquéllos con la línea de sutura propuesta y hasta 89 meses en aquéllos que no la presentaban. Este mínimo tiempo de espera de 2 meses fue escogido de forma arbitraria para permitir que el proceso de fibrosis se estableciera en la línea de sutura, aun cuando la posibilidad de fibrosis era puramente teórica.

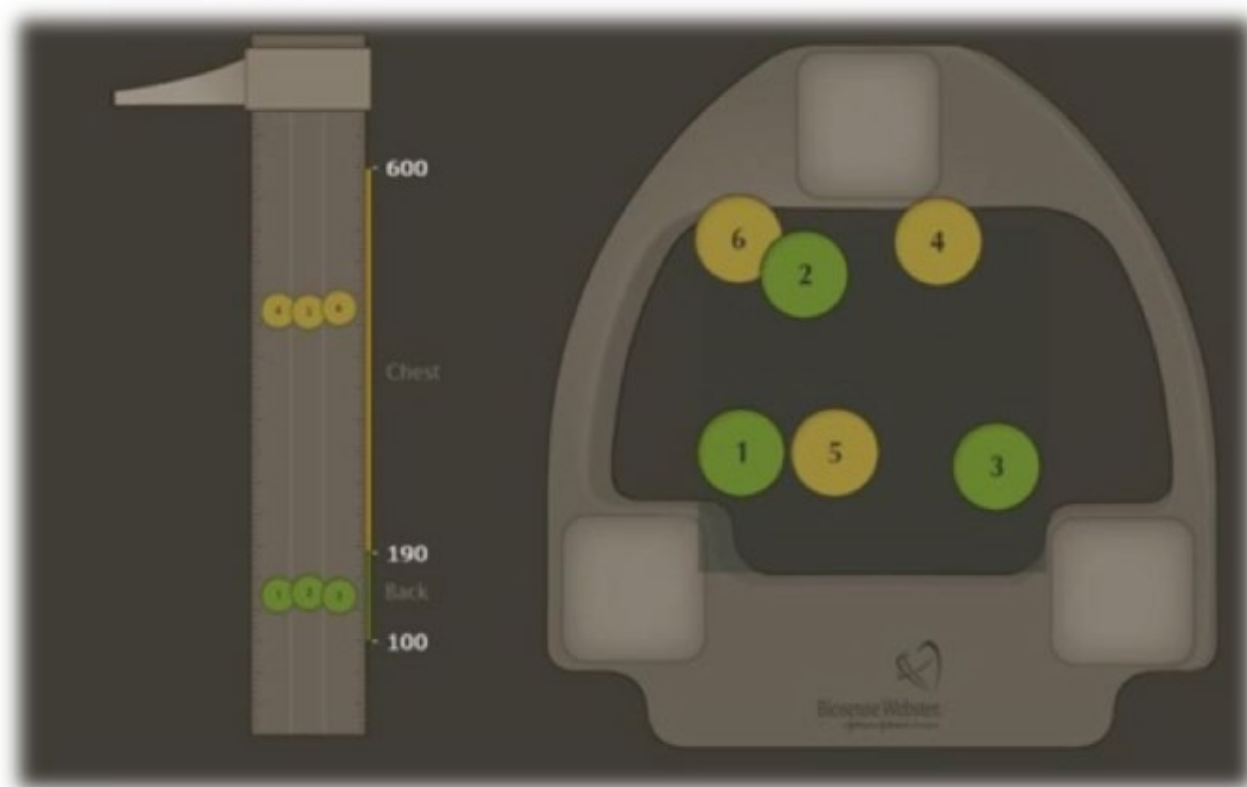
En el momento del estudio, todos los pacientes estaban asintomáticos y en ritmo sinusal. Ninguno de ellos estaba bajo tratamiento antiarrítmico. El estudio se realizó sin sedación y con el paciente en estado posprandial.

#### 5. ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO

Los estudios de mapeo electro-anatómico se basaban en obtener mapas de activación eléctricos de la pared auricular derecha empleando el sistema de cartografía electro-anatómica no fluoroscópica (sistema CARTO -Biosense Webster, Diamond Bar, CA). Dicho sistema utiliza un catéter de cartografía integrado con un sensor de localización incorporado en su punta para permitir la adquisición automática y simultánea del electrograma de esa posición y sus coordenadas de localización tridimensional. El sistema de cartografía adquiere la localización del electrodo de la punta del catéter junto con su electrograma local y reconstruye un mapa electro-anatómico tridimensional de la cámara cardíaca codificada en color, con información electrofisiológica relevante y en tiempo real. En su versión más reciente (Carto 3) combina, con la tecnología antes descrita, la localización por corrientes de todos los catéteres, gracias a seis parches colocados en el tórax del paciente. Se crea así un espacio de corrientes alrededor de la cavidad mapeada, permitiendo así representar todos los catéteres que carezcan de un sensor de posicionamiento.



**Figura 51.** Tecnología de triangulación del sistema de mapeo electro-anatómico CARTO. 3 bobinas separadas emiten un campo magnético de baja densidad, gráficamente representado por hemisferios codificados en colores. La intensidad del campo de cada bobina es calibrada por un sensor que existe en el punta de un catéter de mapeo/ablación especializado, de modo que su posición relativa a cada bobina es calculada.



**Figura 52.** Esquema de localización de los parches colocados alrededor del tórax del paciente.



El estudio requirió la utilización de dos catéteres, ambos introducidos por vía venosa femoral derecha y avanzados hasta la aurícula derecha:

- a. Electrodo de estimulación (6416-200 cm, Medtronic Inc, Minneapolis, MN, EEUU), posicionado mediante un sistema de fijación activa en el endocardio de la pared anterior de la aurícula derecha próximo a la entrada de la VCI (muy próximo y anterior o posterior a donde la línea de sutura propuesta se encuentra). Permitía generar señales eléctricas, con tren fijo de estimulación a 600 ms.
- b. Catéter para la detección de las señales eléctricas (catéter de mapeo) (PentaRay NAV eco, Biosense Webster). Se ubicaba secuencialmente en múltiples lugares de la pared auricular, pudiendo así obtener la activación de la pared auricular estimulada por el electrodo de estimulación.

Con este sistema se evaluaba la línea de sutura propuesta de dos modos:

1. Valorando la presencia de una continuidad de tejido fibroso (no conductor) en la región entre la vena cava inferior y la cicatriz de atriotomía. Esta región se establecía en base a la evidencia de áreas contiguas con electrogramas ausentes o con voltajes  $<0,5$  mV [116 - 118].

Los voltajes detectados eran entonces codificados en una escala de color, lo que genera una representación visual de los mismos (Figura 53).

2. Demostrando si la señal eléctrica puede transmitirse a través de dicha línea, lo que supondría la existencia de un bloqueo a la conducción eléctrica. Para ello, se estimulaba a un lado de la sutura propuesta (por ejemplo, con el electrodo de estimulación ubicado en la pared auricular anterior, muy próximo a la entrada de la vena cava inferior —región identificada previamente mediante el mapa de voltaje) y se analizaba el tiempo en que dicho impulso era registrado en diferentes puntos de la aurícula. A continuación, se repetía el mismo proceso estimulando desde el lado opuesto de la sutura a evaluar (pared posterior de la pared auricular, a nivel de la entrada de la vena cava inferior). Con ello, se pretendía analizar si la sutura daba lugar a un bloqueo uni o bidireccional en la conducción del impulso.

El tiempo registrado era codificado (del mismo modo al explicado en el apartado anterior) en una escala de colores, generando así un mapa de activación. Esto nos permitía identificar fácilmente la trayectoria del frente de propagación, así como la presencia de cualquier barrera a su través, simplemente teniendo en cuenta el código de color asignado a esa zona de la pared auricular.

La utilidad de este sistema a la hora de evaluar la existencia de un bloqueo radica en la elevada densidad de puntos a ambos lados de la sutura propuesta sobre los que se analizaba la velocidad de conducción desde el punto de estimulación. Tales puntos se

encuentran espacialmente próximos entre sí, por lo que los tiempos de activación entre ellos deberían ser similares, a menos que la línea de sutura constituyera una barrera eléctrica. Si fuese el caso, puntos ubicados inmediatamente al otro lado de la cicatriz presentarían tiempos de activación muy prolongados.

Consideramos bloqueo en un sentido si, al estimular a un lado de la sutura se registra la actividad eléctrica más tardía justo al otro lado de la misma sutura (Figura 54 B). Se valida la línea de bloqueo cuando se confirma un bloqueo bidireccional de la misma.

Si bien se podría argumentar que este segundo punto resulta innecesario, en tanto que está bien establecido que las cicatrices constituyen barreras anatómicas a la conducción eléctrica [115, 119], decidimos emplear ambos métodos.

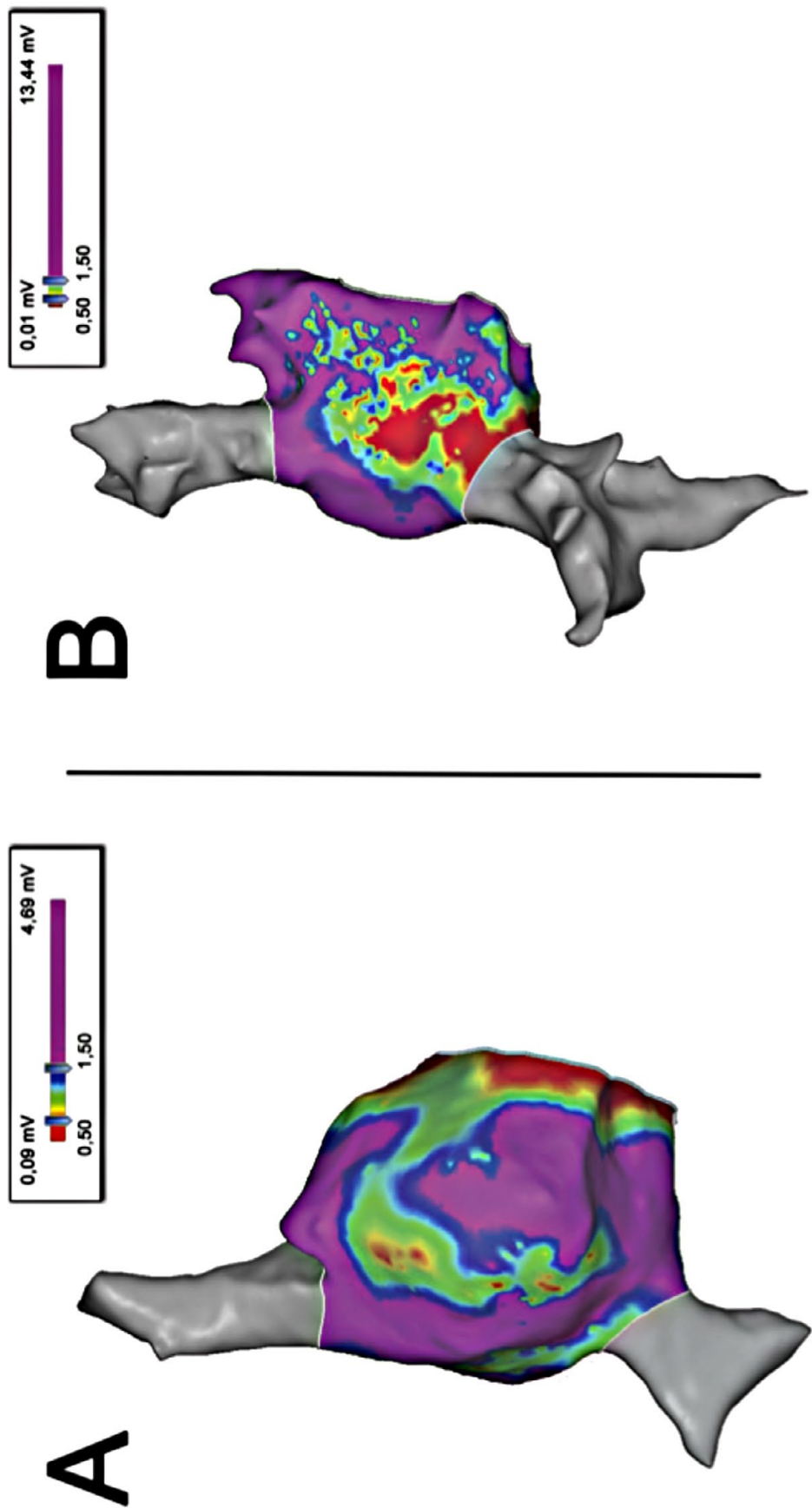
## 6. EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD DEL PROCEDIMIENTO

Se recogieron todos los efectos adversos. La relación de los eventos adversos al procedimiento fue determinado por consenso de los diferentes investigadores.

## 7. PRESENTACIÓN DE DATOS

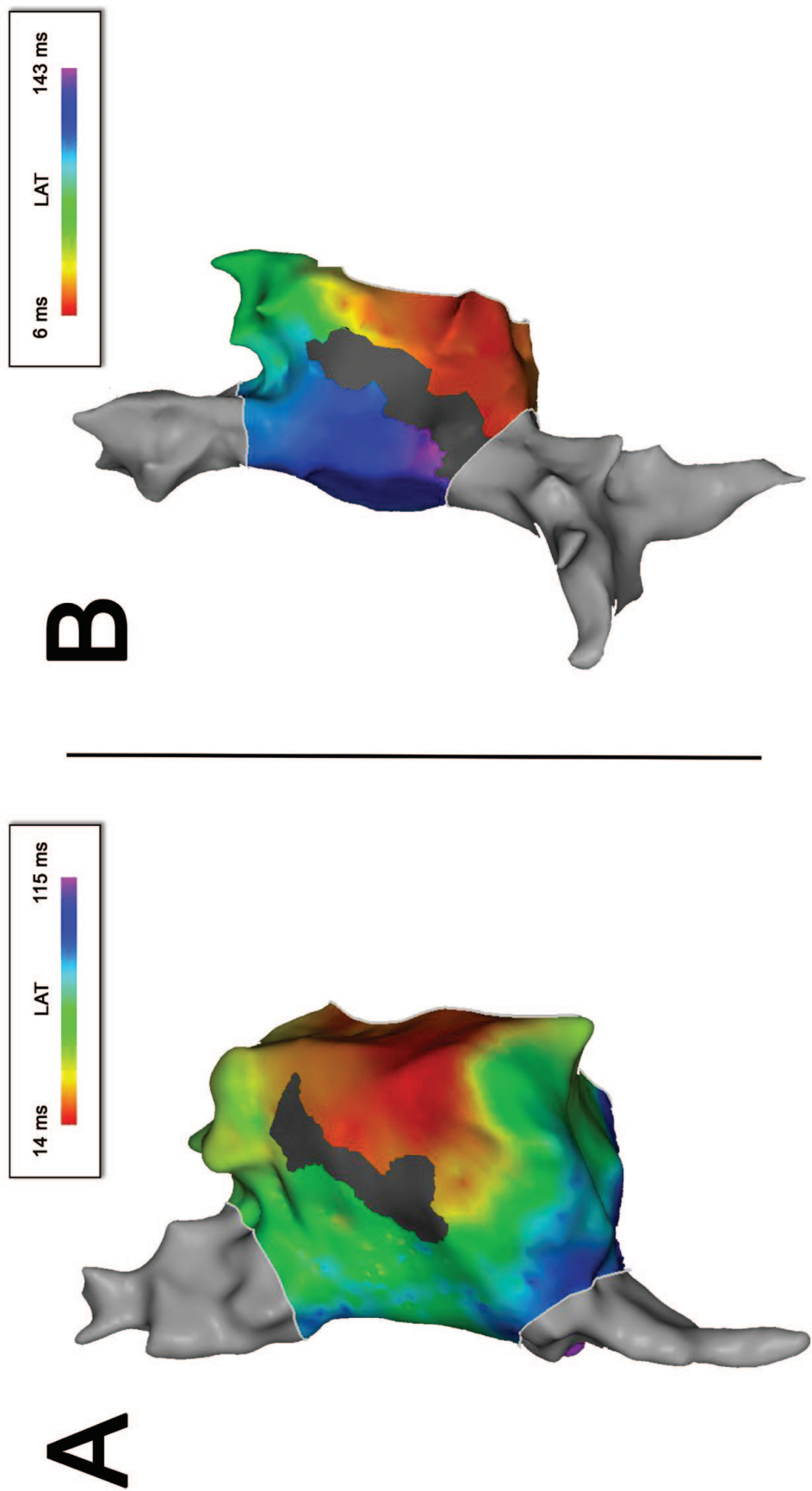
Todos los cálculos y análisis se llevaron a cabo usando el programa estadístico IBM® SPSS® Statistics Versión 20.

Las variables se expresan mediante proporción, en caso de variables cualitativas, o mediana (con rango intercuartílico, mínimo y máximo) para variables cuantitativas.



**Figura 53.** Mapa de voltaje de la aurícula derecha, en una visión oblicua anterior derecha, en dos pacientes intervenidos de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha. **A** Grupo control, **B** Grupo experimental. Voltajes de los electrogramas locales  $\leq 0,5$  mV fueron seleccionados como umbrales para delinear la menor amplitud. Los voltajes de los electrogramas están codificados en una escala de colores, siendo el rojo el color que representa las áreas de menor amplitud, seguida por los colores amarillo, verde y azul. Las áreas coloreadas en rosa indican un voltaje del electrograma normal. Imagen propia.





**Figura 54.** Mapa electro-anatómico de tiempos de activación de aurícula derecha y su orejuela, en dos pacientes intervenidos de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha. **A** Grupo control, **B** Grupo experimental. La secuencia de activación está codificada en colores, desde el rojo, a través del naranja, amarillo, verde y azul, hasta el morado. El foco de estimulación está localizado en la pared anterior de la aurícula derecha. Imagen propia.



The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating pattern of white ECG (heart rate) lines. These lines are slightly offset from each other, creating a sense of depth and movement. The pattern is consistent across all sections of the page.

## IV. RESULTADOS



## VI. RESULTADOS

### 1. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

13 pacientes fueron incluidos en el estudio. De ellos, el 76,9% (10) eran mujeres. La mediana de edad en el momento de la intervención quirúrgica fue de 31 años (rango intercuartílico 20,3 años, mínimo 16 y máximo 57) (Tabla 5). Ninguno de los pacientes incluidos en el estudio tenía historia de eventos arrítmicos (ni previo a ni tras el procedimiento quirúrgico) ni estaba bajo tratamiento antiarrítmico.

Paciente	Sexo	Edad (años)	Fecha IQ	Fecha EEF	SUTURA
1	Mujer	46	05.10.06	20.01.14	No
2	Mujer	29	07.12.10	27.02.14	No
3	Mujer	20	28.01.11	12.02.14	No
4	Mujer	16	27.09.11	05.12.13	No
5	Mujer	36	18.09.12	20.11.14	No
6	Mujer	45	10.01.13	20.01.14	Sí
7	Hombre	24	01.10.13	30.01.14	Sí
8	Hombre	19	18.10.13	12.01.14	Sí
9	Mujer	40	23.10.13	27.02.14	Sí
10	Hombre	37	09.01.14	03.03.14	Sí
11	Mujer	57	21.01.14	12.09.14	Sí
12	Mujer	29	10.02.14	12.09.14	Sí
13	Mujer	31	28.05.14	20.11.14	Sí

**Tabla 5.** Características clínicas.

**IQ** intervención quirúrgica, **EEF** estudio electrofisiológico.

La mediana de tiempo transcurrido desde la fecha de la cirugía de cierre del defecto septal interauricular hasta llevar a cabo el estudio electrofisiológico fue de 8 meses (rango intercuartílico 27,7 meses, mínimo 2 y máximo 89).

**a. Sutura propuesta**

A 8 pacientes se les realizó la sutura propuesta. En el momento de la cirugía cardíaca abierta presentaban una mediana de edad de 34 años (rango intercuartílico 18,7 meses, mínimo 19 y máximo 57 años). Todos ellos fueron intervenidos después de enero de 2013. El estudio se desarrolló a los 2 - 13 meses tras la cirugía cardíaca (mediana 5 meses).

**b. Sin sutura**

El estudio electrofisiológico se llevó a cabo sobre 5 pacientes sin la sutura propuesta, constituyendo el grupo control. Durante el procedimiento quirúrgico, tenían una mediana de edad de 29 años (mínimo 16 años y máximo 46; rango intercuartílico 22,7 años) y fueron intervenidos antes de enero de 2013. El rango de tiempo entre el cierre de la comunicación interauricular y el estudio electrofisiológico fue de 26 a 89 meses (mediana 37 meses).

	<b>Grupo NS</b>	<b>GRUPO SP</b>
Número de pacientes	5	8
Sexo (mujeres, N, %)	5 (100)	5 (62,5)
Edad (EEF)		
Mediana	32,3	34,6
Rango intercuartílico	24,79	19,10
Peso (EEF) (Kg)		
Mediana	25,7	23,7
Rango intercuartílico	7,44	9,94

**Tabla 6.** Características clínico-demográficas de los pacientes incluidos en el estudio.

**NS** grupo control (sin sutura), **SP** grupo experimental (con sutura propuesta), **EEF** estudio electrofisiológico.

Tal y como se expuso en el apartado anterior, los procedimientos se llevaron a cabo bajo circulación extracorpórea, sin incidencias quirúrgicas en ningún paciente. La mediana de los tiempos de circulación extracorpórea fue de 25 minutos (rango intercuartílico 7 minutos, mínimo 17 y máximo 29 minutos), mientras que la de anoxia fue de 8 minutos (rango intercuartílico 3 minutos, mínimo 5 minutos y máximo 9).

La atriotomía no cruzó la *crista terminalis* en ningún paciente.

La evolución postoperatoria fue favorable en todos los pacientes, sin incidencias dignas de mención (incluyendo eventos arrítmicos).

## 2. CARACTERIZACIÓN DEL SUSTRATO AURICULAR

Como primer paso del estudio, se realizó un mapeo electro-anatómico en todos los pacientes. Todos ellos se encontraban en ritmo sinusal.

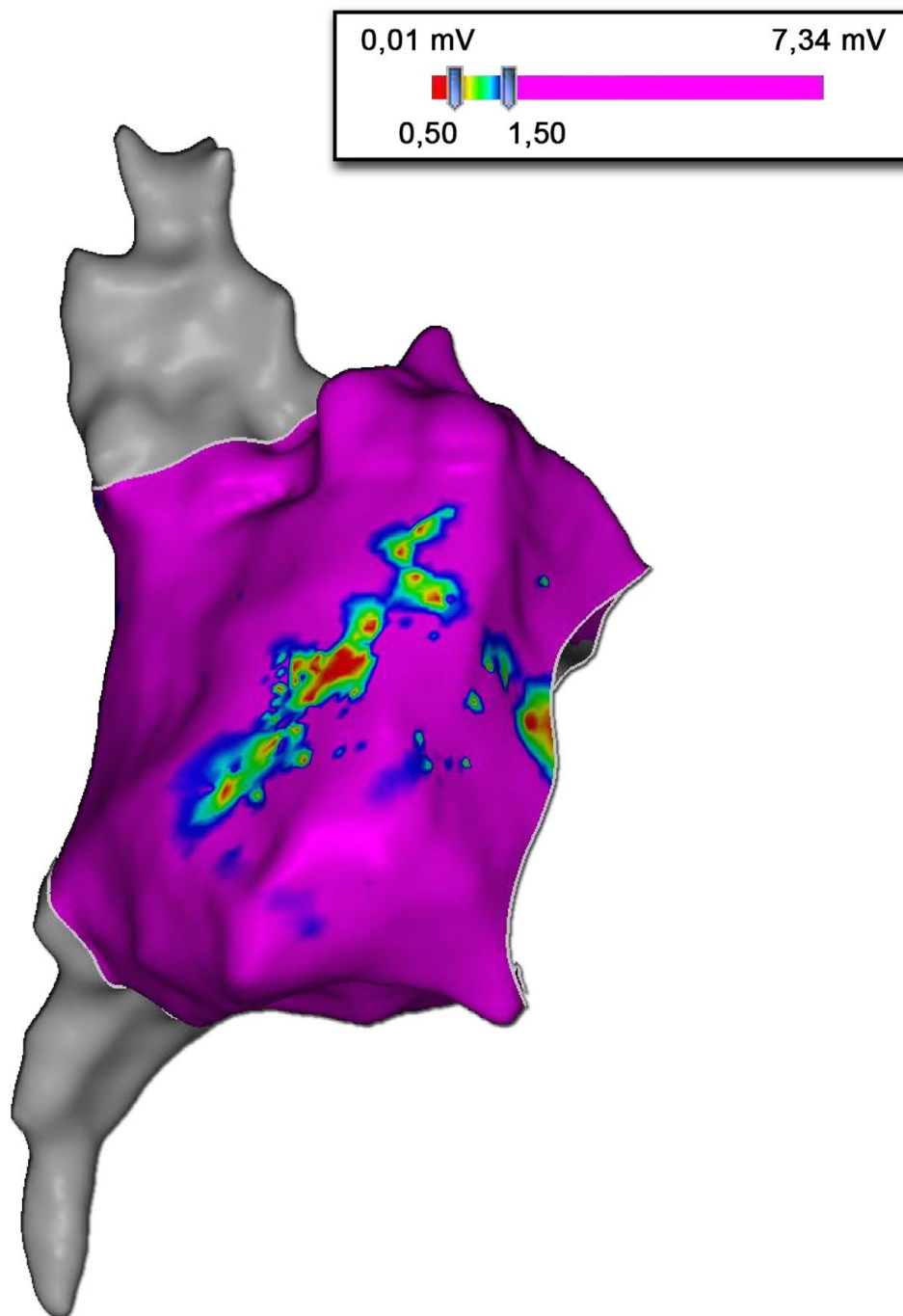
Para ello, se generó un estímulo (con una longitud de ciclo de estimulación en todos los casos de 600 ms), detectado en diferentes puntos de la anatomía auricular derecha, creando así un mapa electro-anatómico de alta densidad. En este sentido, la mediana de puntos por mapa fue de 2.197 (rango 1.947 a 2.448).

Se caracterizó la aurícula derecha en base a 2 características:

1. Aspectos anatómicos. Con ayuda del catéter Pentaray® se llevó a cabo la creación de mapas de alta resolución con el fin de configurar la anatomía auricular derecha. En estos mapas quedaban identificadas estructuras anatómicas importantes tales como venas cavas, válvula tricúspide, *crista terminalis* u orejuela auricular.
2. Áreas de cicatriz. El mapeo electroanatómico mostró la presencia de una gran región cicatricial en la pared libre de la aurícula derecha, correspondiendo a la sutura de atriotomía previa. Esta cicatriz representaba una superficie mediana total de 5 cm<sup>2</sup> (rango, de 1,9 a 7,7 cm<sup>2</sup>).

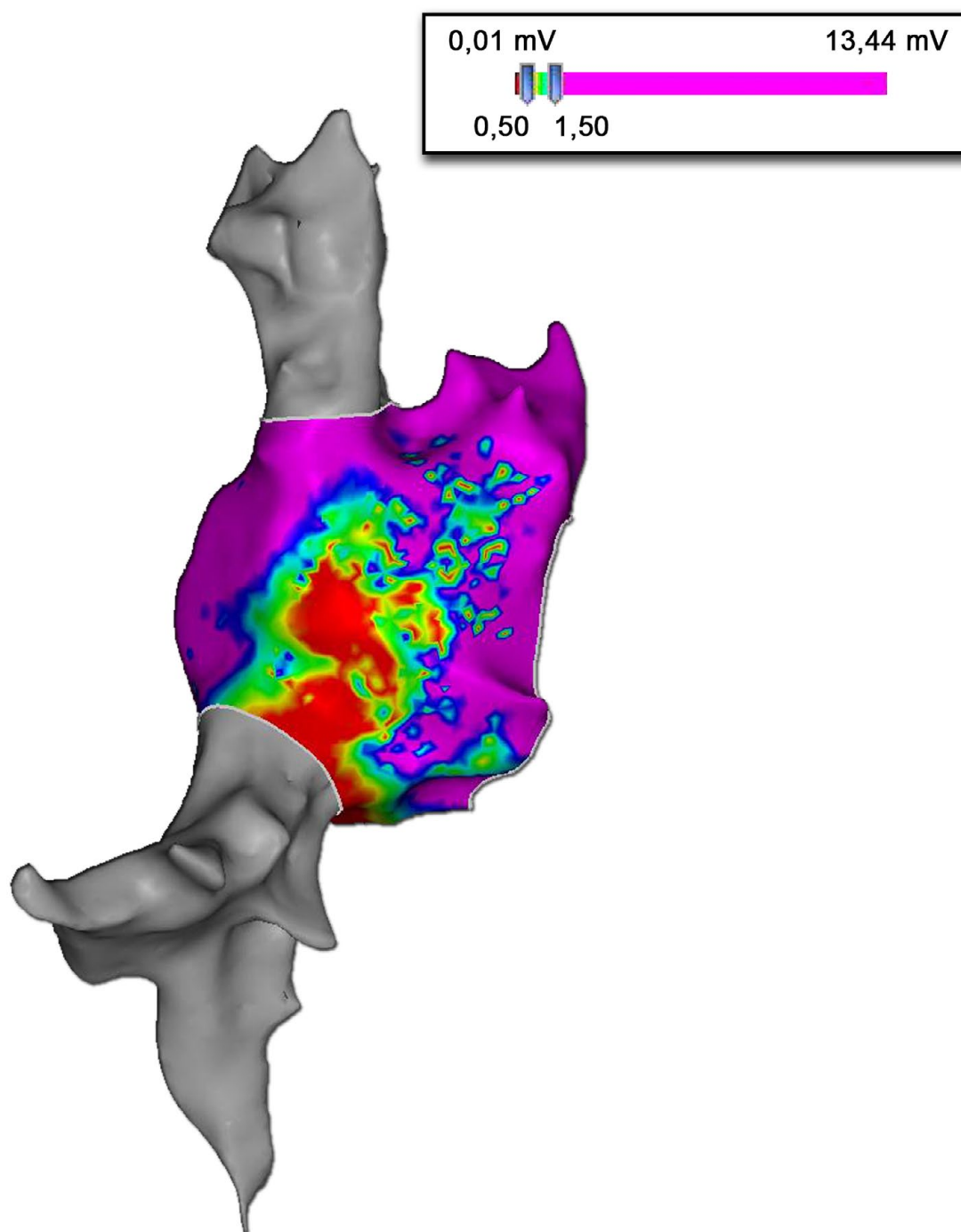
En todos los pacientes se identificó la cicatriz de atriotomía (definida como voltajes  $\leq 0,5$  mV). En aquellos pacientes sobre los que no se había realizado la sutura a evaluar (grupo control), se demostraron voltajes normales en la región auricular existente entre la cicatriz de atriotomía y la vena cava inferior, indicando la presencia de tejido auricular normal en esta zona (Figura 55).

Por el contrario, los mapas de voltaje llevados a cabo sobre aquellos pacientes a los que se les había hecho la sutura propuesta en ese estudio revelaron la presencia de una línea de cicatriz continua que se extendía desde la propia cicatriz de atriotomía hasta la vena cava inferior (Figura 56).



**Figura 55.** Mapa de voltaje de la aurícula derecha, en una visión oblicua anterior derecha, en un paciente intervenido de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha y que forma parte del grupo control. Se aprecia una zona de bajo potencial en la pared anterior de la aurícula derecha, correspondiente a la sutura de atriotomía. Se identifica una zona de voltaje normal entre la cicatriz de atriotomía y la vena cava inferior.





**Figura 56.** Mapa de voltaje de la aurícula derecha, en una visión oblicua anterior derecha, en un paciente intervenido de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha y al que se le ha realizado la sutura propuesta. Se aprecia una zona de bajo potencial en la pared pósterolateral de la aurícula derecha, correspondiente a la *crista terminalis* y otra más anterior identificada como la sutura de atriotomía. Se observa continuación de esta sutura hacia la vena cava inferior.

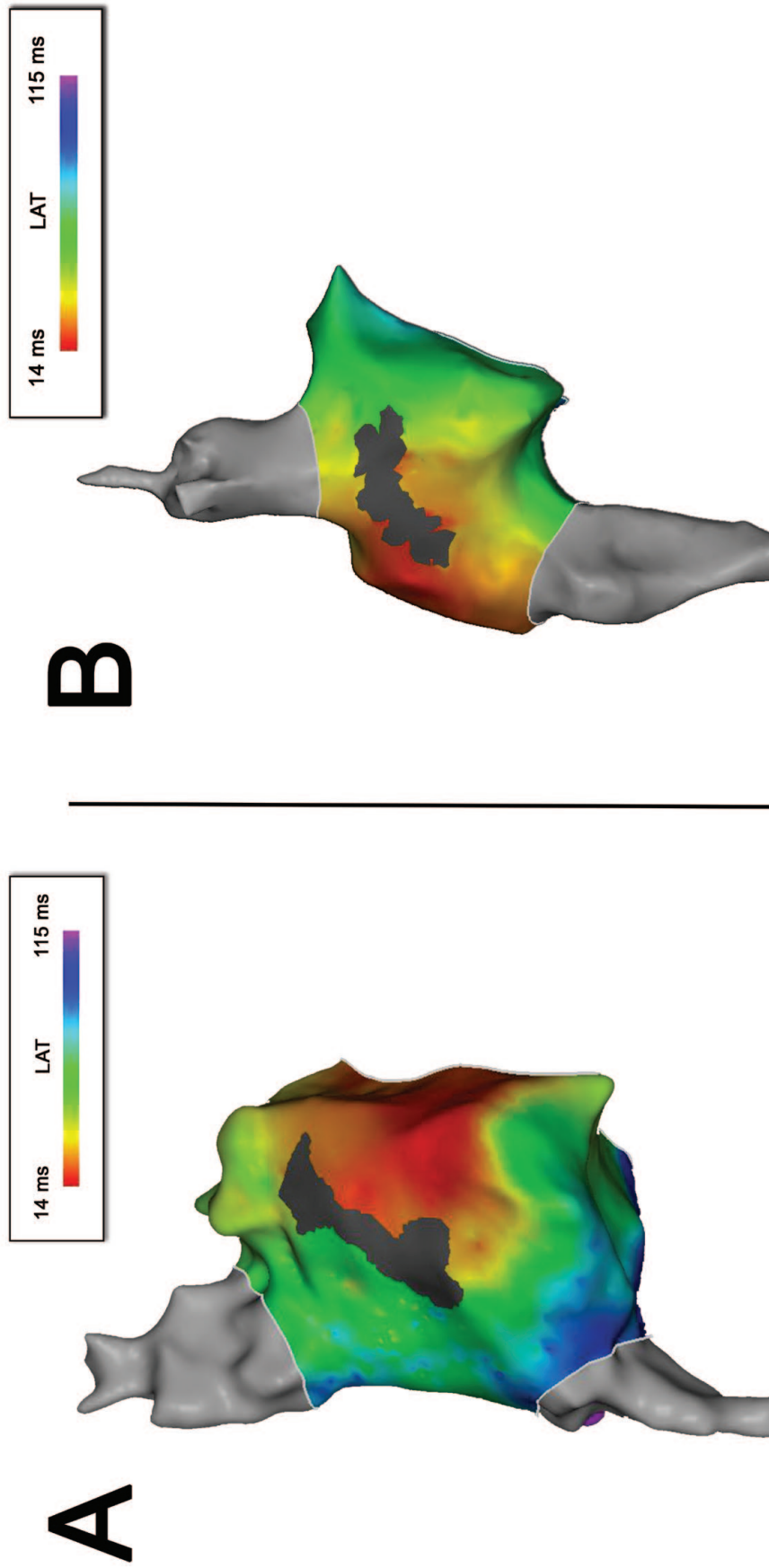
### 3. MAPA DE ACTIVACIÓN

---

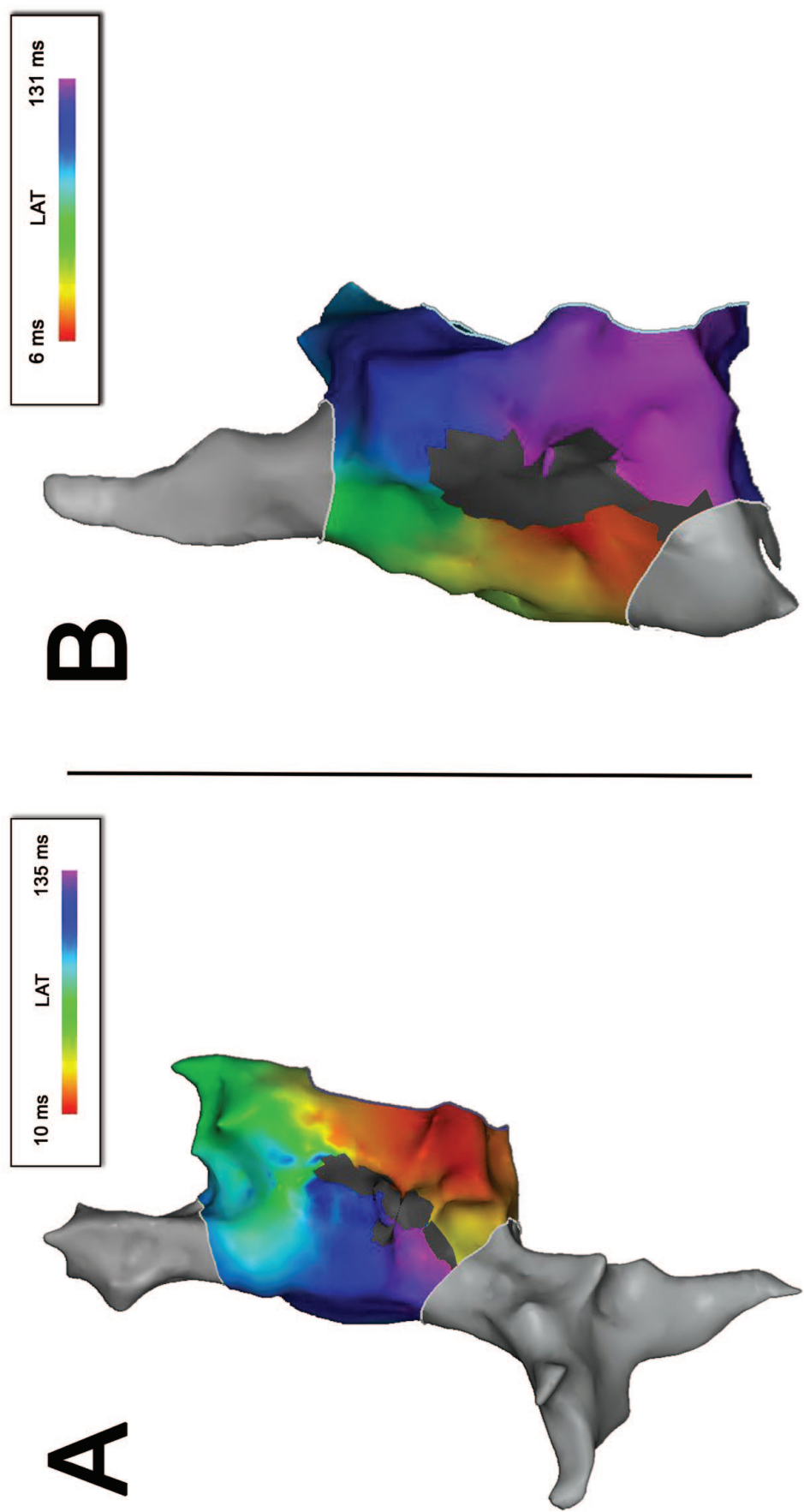
Se analizaron los tiempos de conducción entre dos pares de electrodos epicárdicos ubicados próximamente entre sí, en la región ántero-medial y póstero-lateral de la aurícula derecha, en la proximidad de la desembocadura de la vena cava inferior.

En los pacientes del grupo control, los mapas de activación revelaron que los frentes de onda se propagaban, simultáneamente, tanto por el extremo superior como el inferior de la cicatriz de la sutura de atriomotía, en particular por la región entre la cicatriz y la vena cava inferior (la cicatriz había sido previamente identificada en el mapa de voltaje) (Figura 57).

Por el contrario, la sutura realizada entre el extremo inferior de la sutura de atriomotía y la vena cava inferior constituía una barrera bidireccional a la propagación del impulso eléctrico. De este modo, el frente de activación se extendía exclusivamente a través del extremo superior de la sutura de atriomotía. Es por ello que las áreas de tejido miocárdico auricular ubicadas en el lado opuesto a la línea de sutura propuesta eran las últimas en resultar activadas (Figura 58).



**Figura 57.** Mapa electro-anatómico de tiempos de activación de aurícula derecha y su orejuela en un paciente intervenido de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha y que pertenece al grupo control. Se puede identificar una conducción homogénea por todo el miocardio auricular desde el punto de estimulación. **A.** Estimulación anterior. **B.** Estimulación posterior. Imagen propia.



**Figura 58.**

Mapa electro-anatómico de tiempos de activación de aurícula derecha y su orejuela en un paciente intervenido de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum a través de una incisión en la aurícula derecha y al que se le ha realizado la sutura propuesta. **A**, tras estimulación posterior se objetiva una conducción horaria del impulso, estando bloqueada la conducción por debajo de la cicatriz de atriotomía. **B**, tras estimulación anterior se objetiva una conducción antihoraria del impulso, estando bloqueada la conducción por debajo de la cicatriz de atriotomía. Estimulación posterior. Imagen propia.

Asimismo, los tiempos de activación entre puntos adyacentes a cada lado de la línea de sutura propuesta, o en puntos equivalentes en aquellos pacientes a los que no se les había realizado, fueron analizados. Se pusieron de manifiesto notables diferencias en los mismos, a expensas de un mayor tiempo de activación en los pacientes portadores de la sutura en cuestión, tanto cuando la estimulación fue anterior como posterior:

	Mediana	Mínimo	Máximo
Grupo NS	31	10	51
Grupo SP	103	90	110

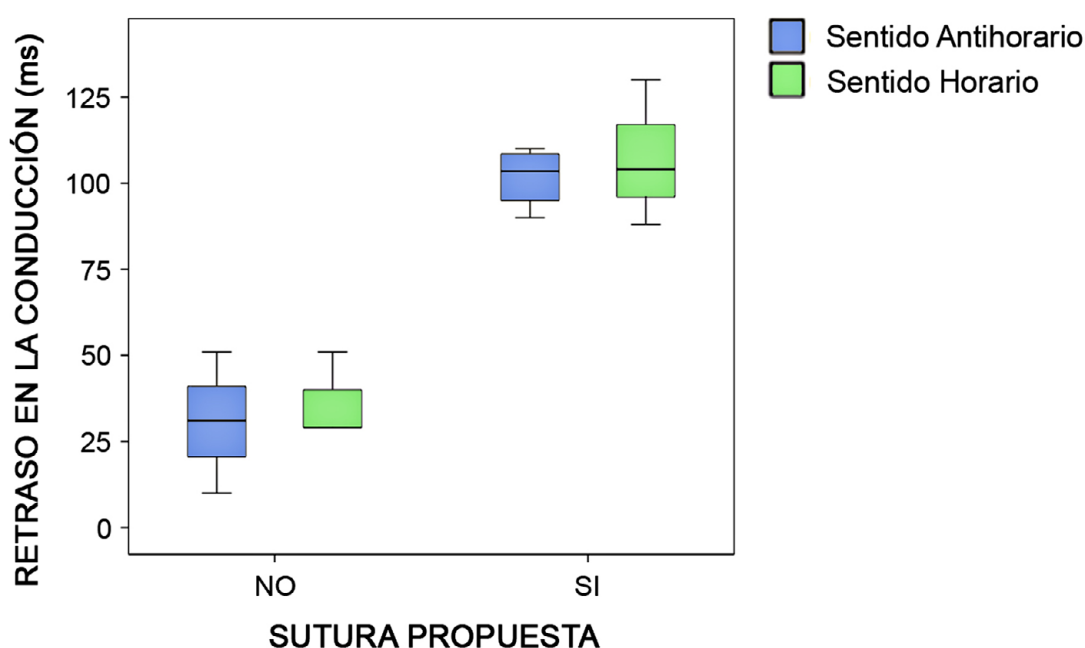
**Tabla 7.** Análisis del retraso en la conducción tras estimulación posterior. Los tiempos se expresan en milisegundos (ms).

**NS** grupo control (sin sutura), **SP** grupo experimental (con sutura propuesta).

	Mediana	Mínimo	Máximo
Grupo NS	29	29	51
Grupo SP	104	88	130

**Tabla 8.** Análisis del retraso en la conducción tras estimulación anterior. Los tiempos se expresan en milisegundos (ms).

**NS** grupo control (sin sutura), **SP** grupo experimental (con sutura propuesta).



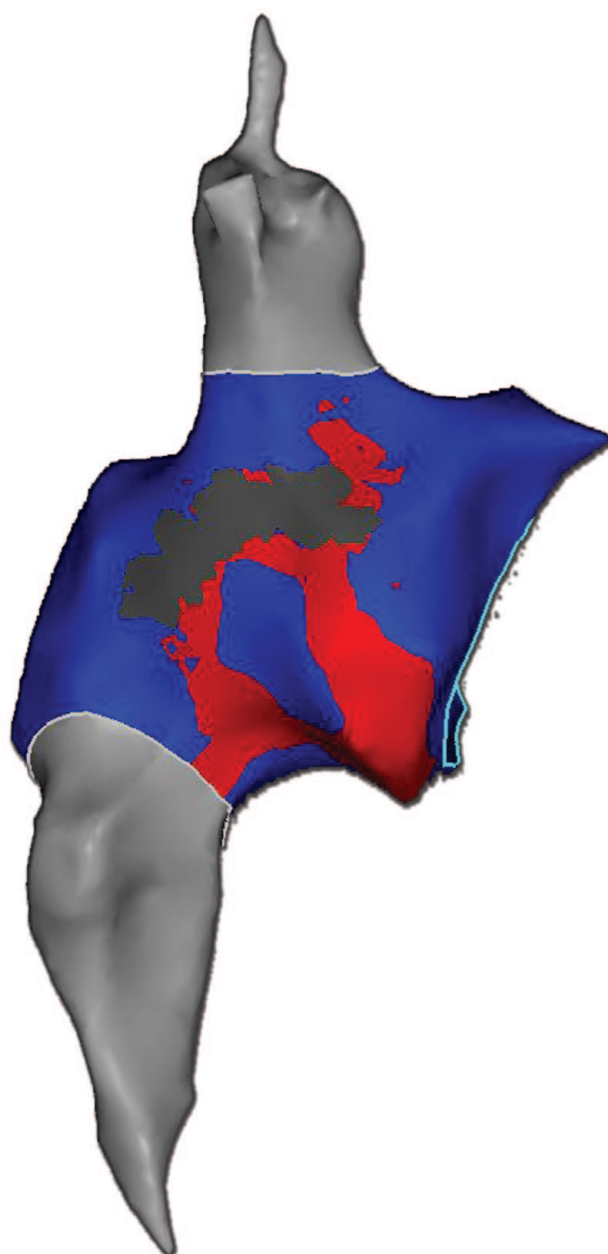
**Figura 59.** Retraso en la conducción. Se exponen los tiempos de caso de estimulación anterior (sentido antihorario) y posterior (sentido horario), en milisegundos (ms). Se muestran los resultados de los dos grupos estudiados.

#### 4. MAPA DE PROPAGACIÓN

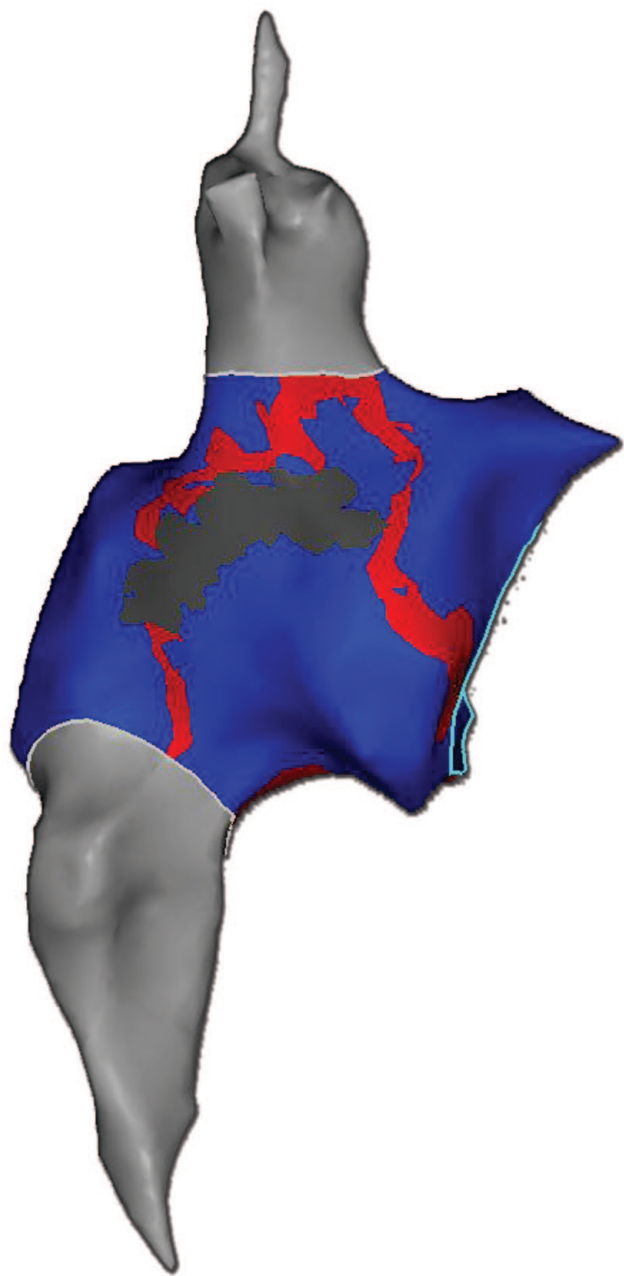
Una vez realizados los correspondientes mapas de activación, pasamos a mostrar en diferentes secuencias la propagación del impulso desde el punto de estimulación.

**A**

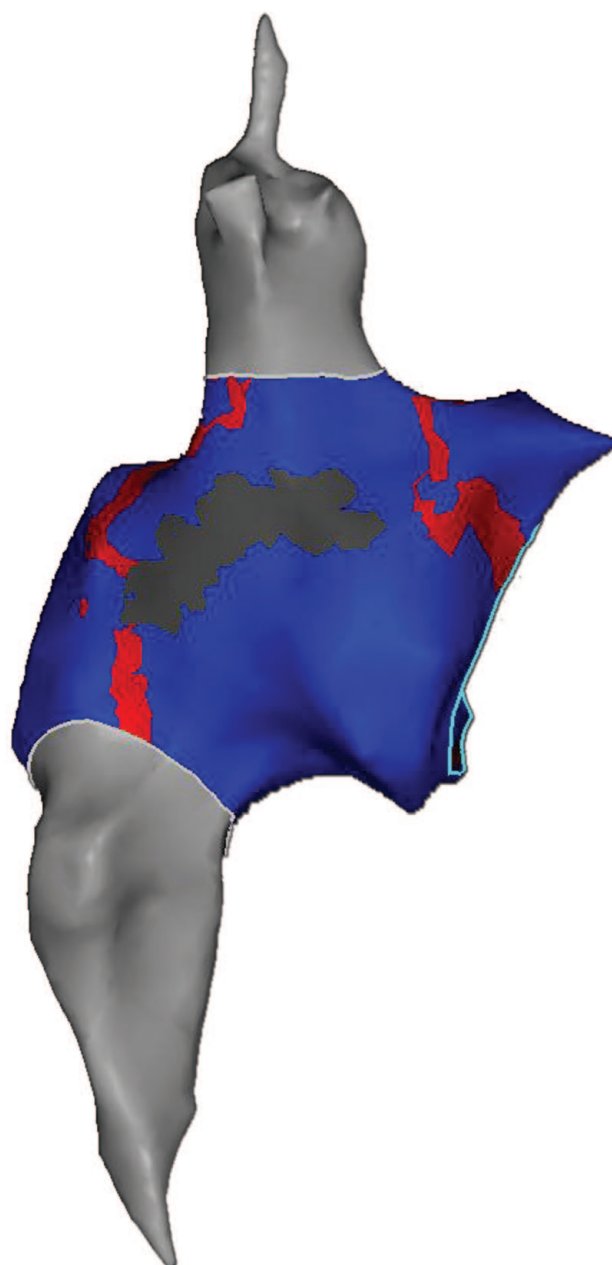


**B**

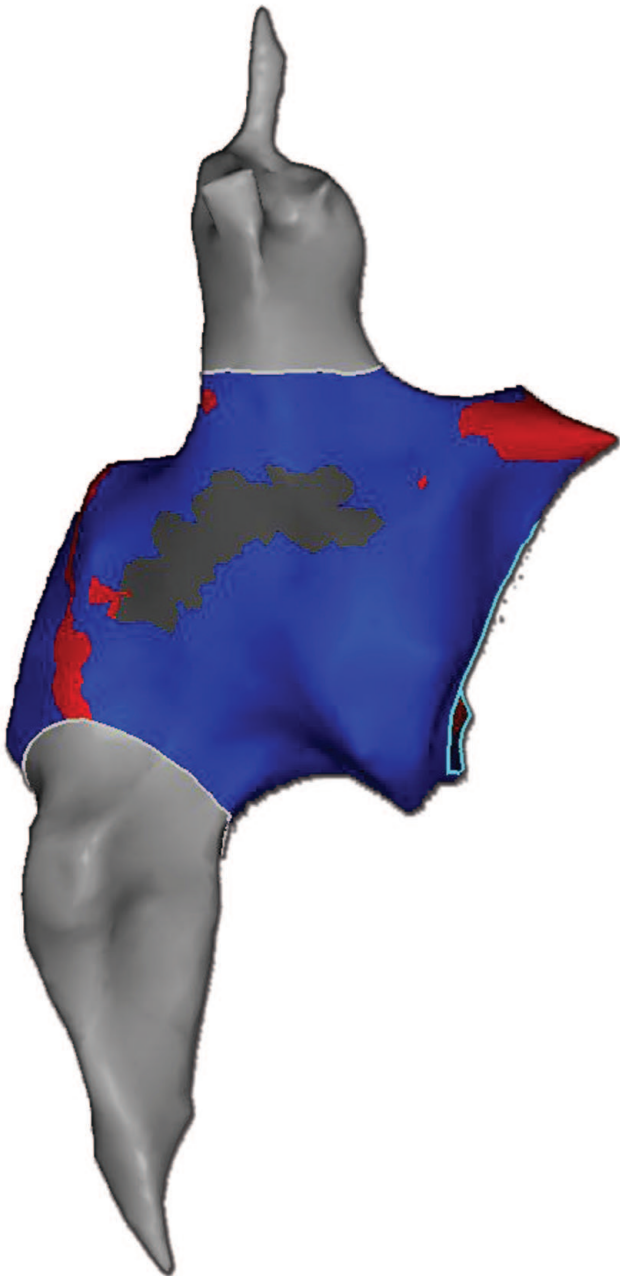
C

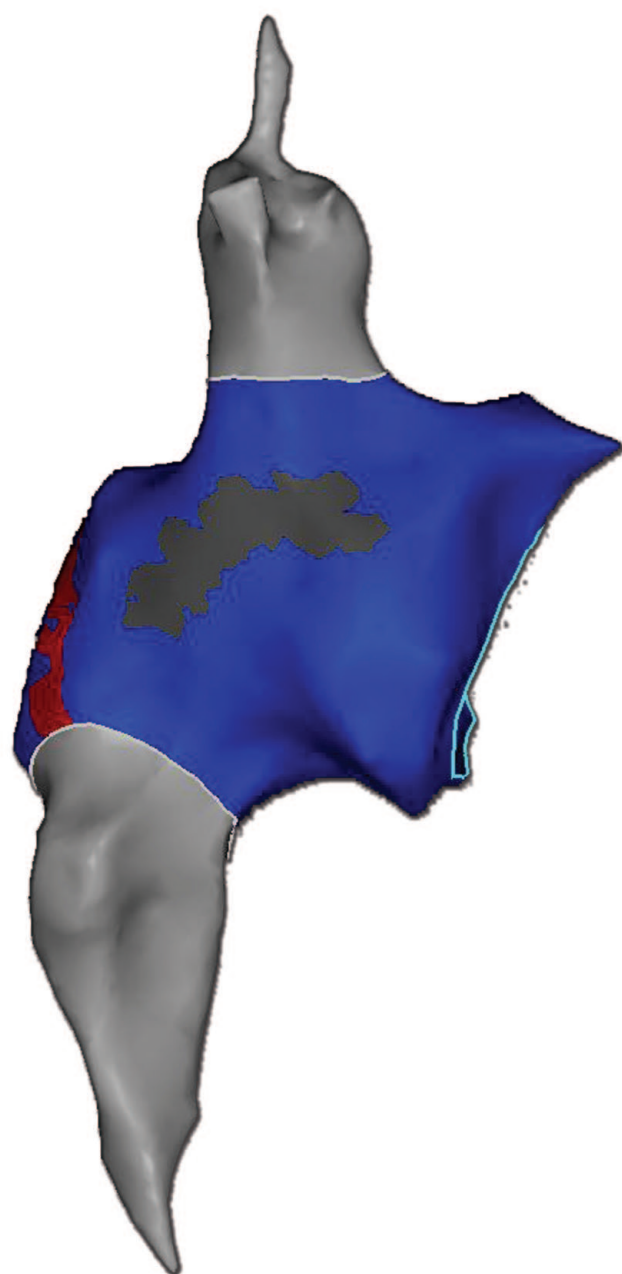




**D**

E



**F**

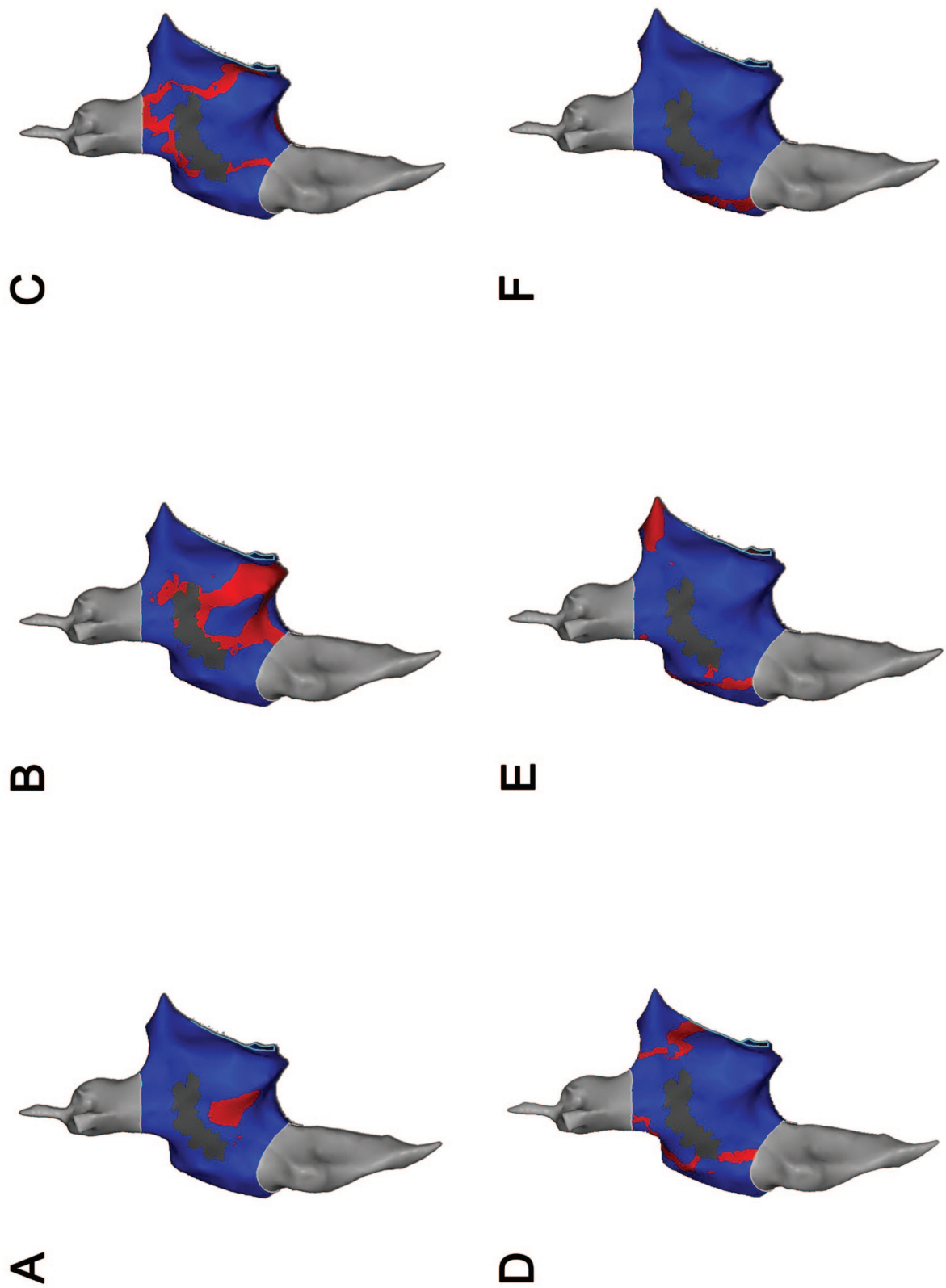
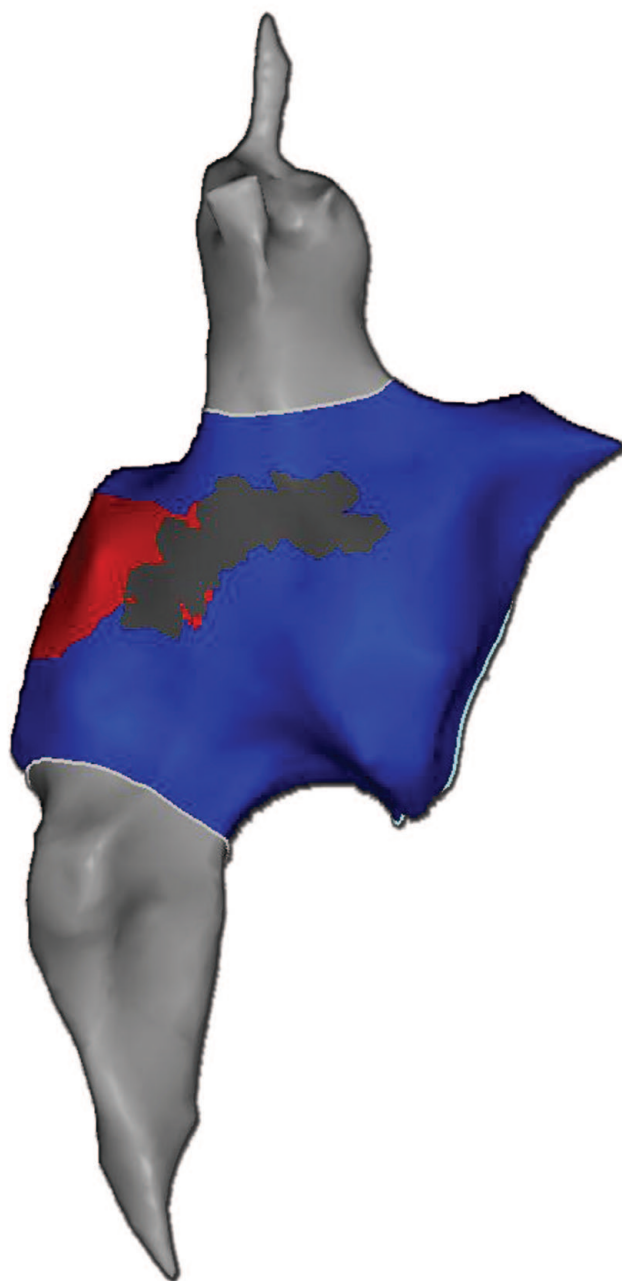
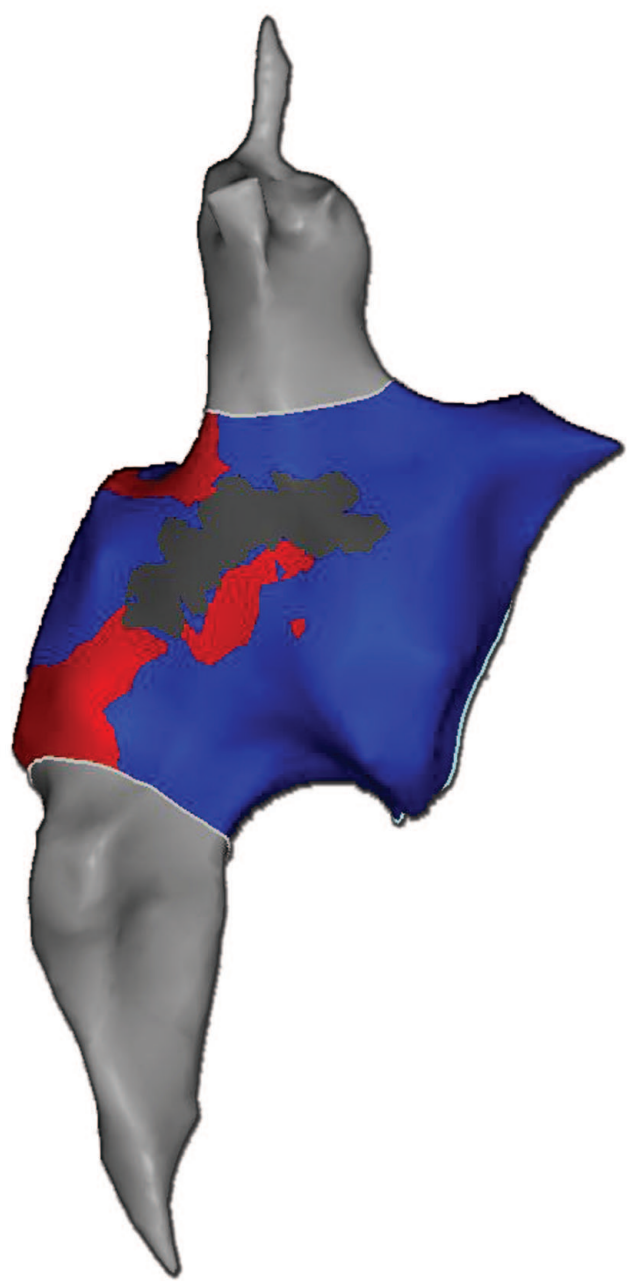
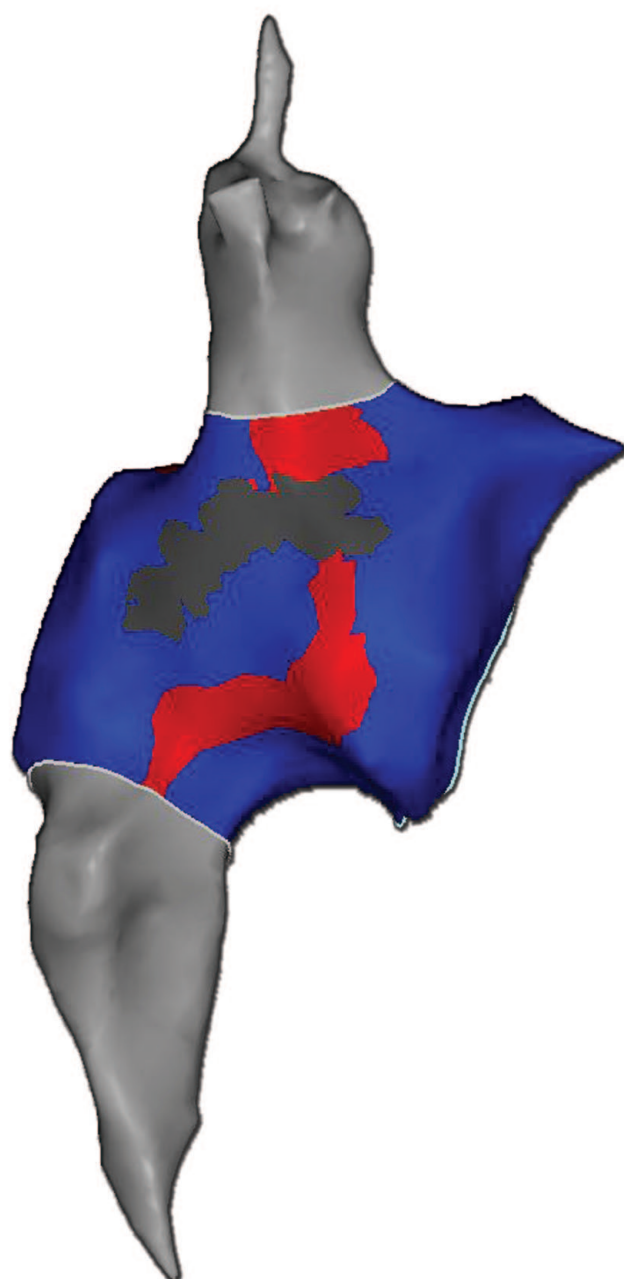


Figura 60. Mapa de propagación en un paciente perteneciente al grupo control. Estimulación anterior.

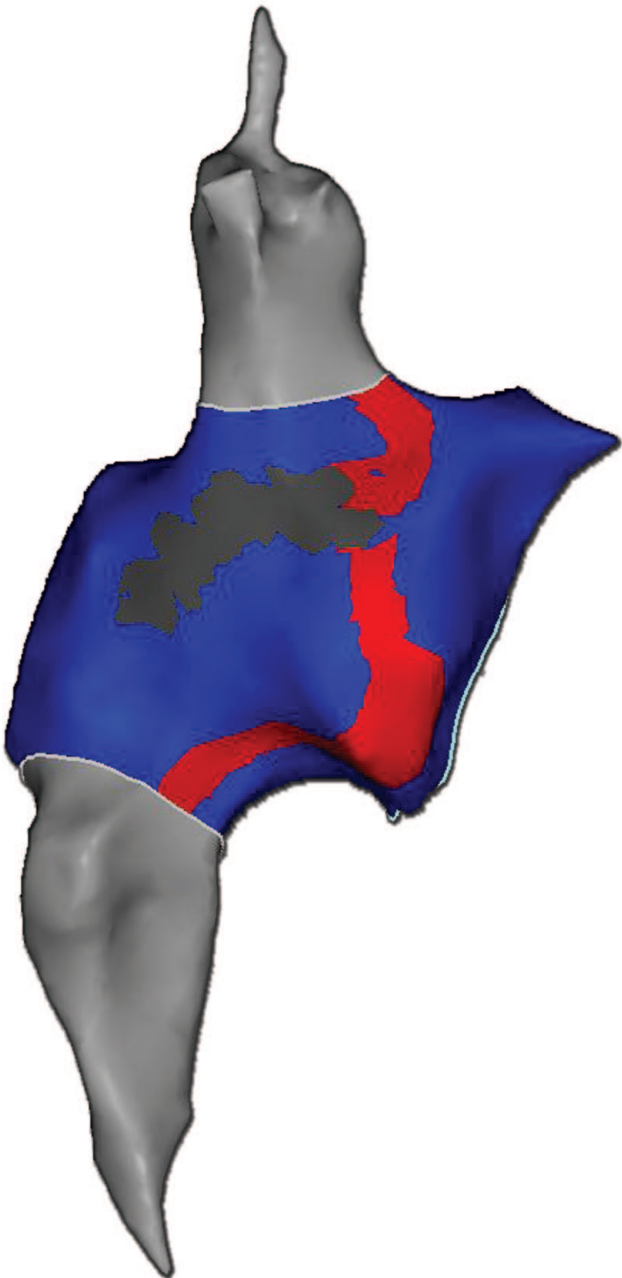
**A**

**B**

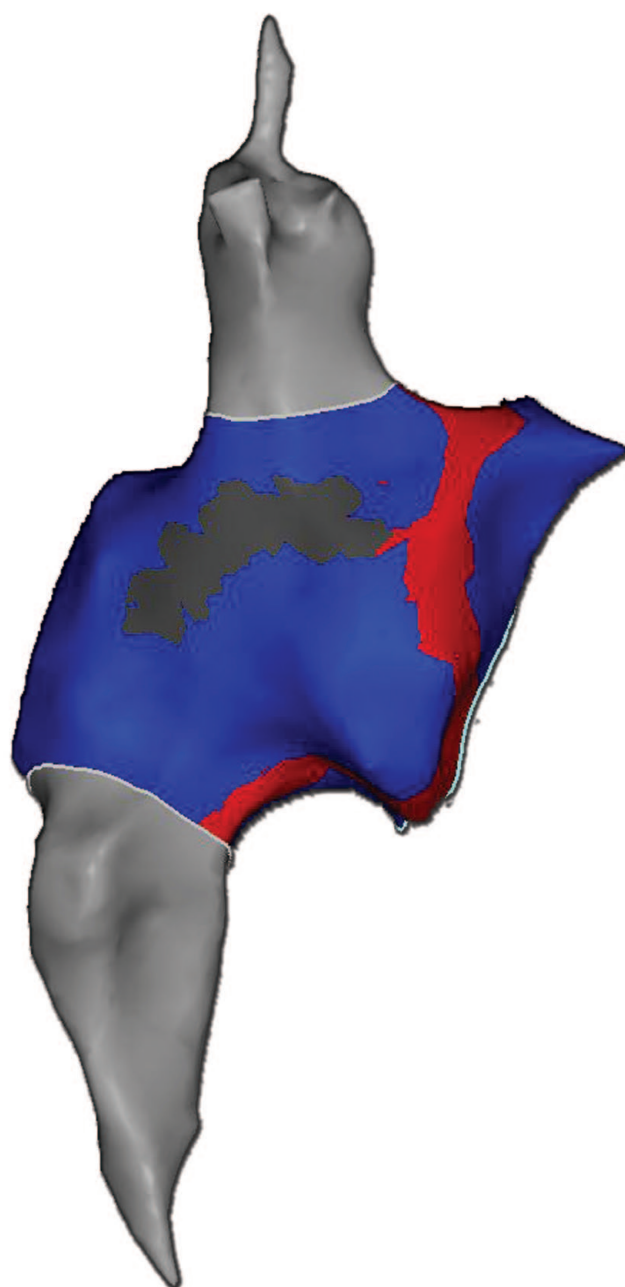


**C**

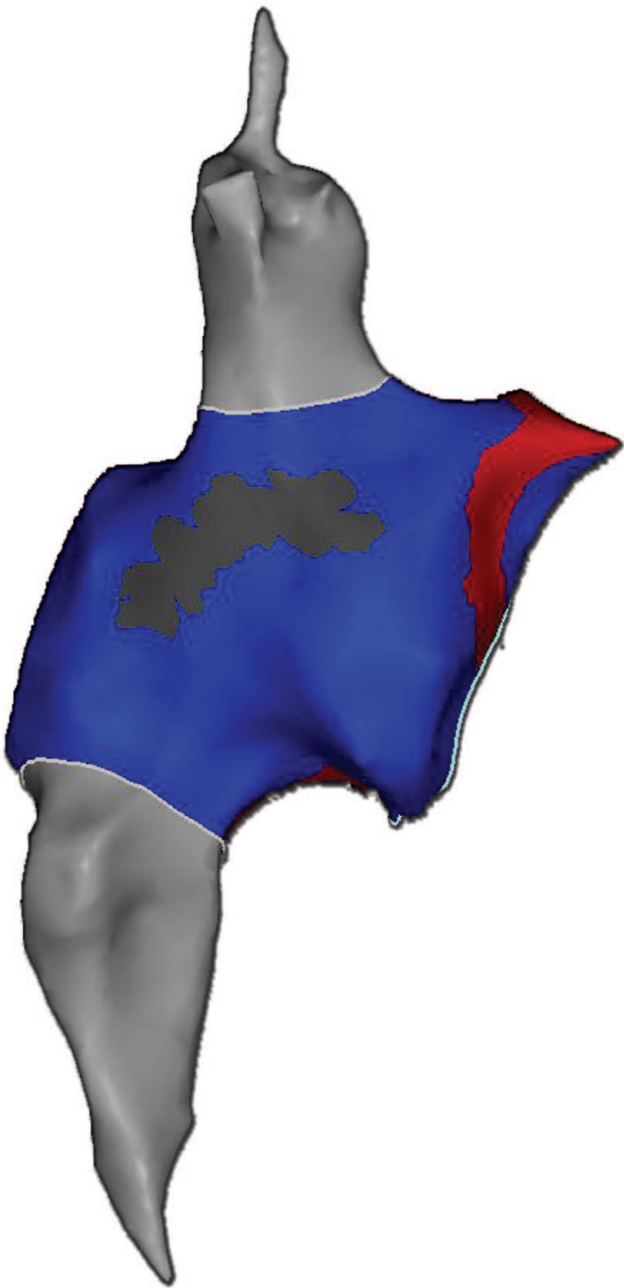
D

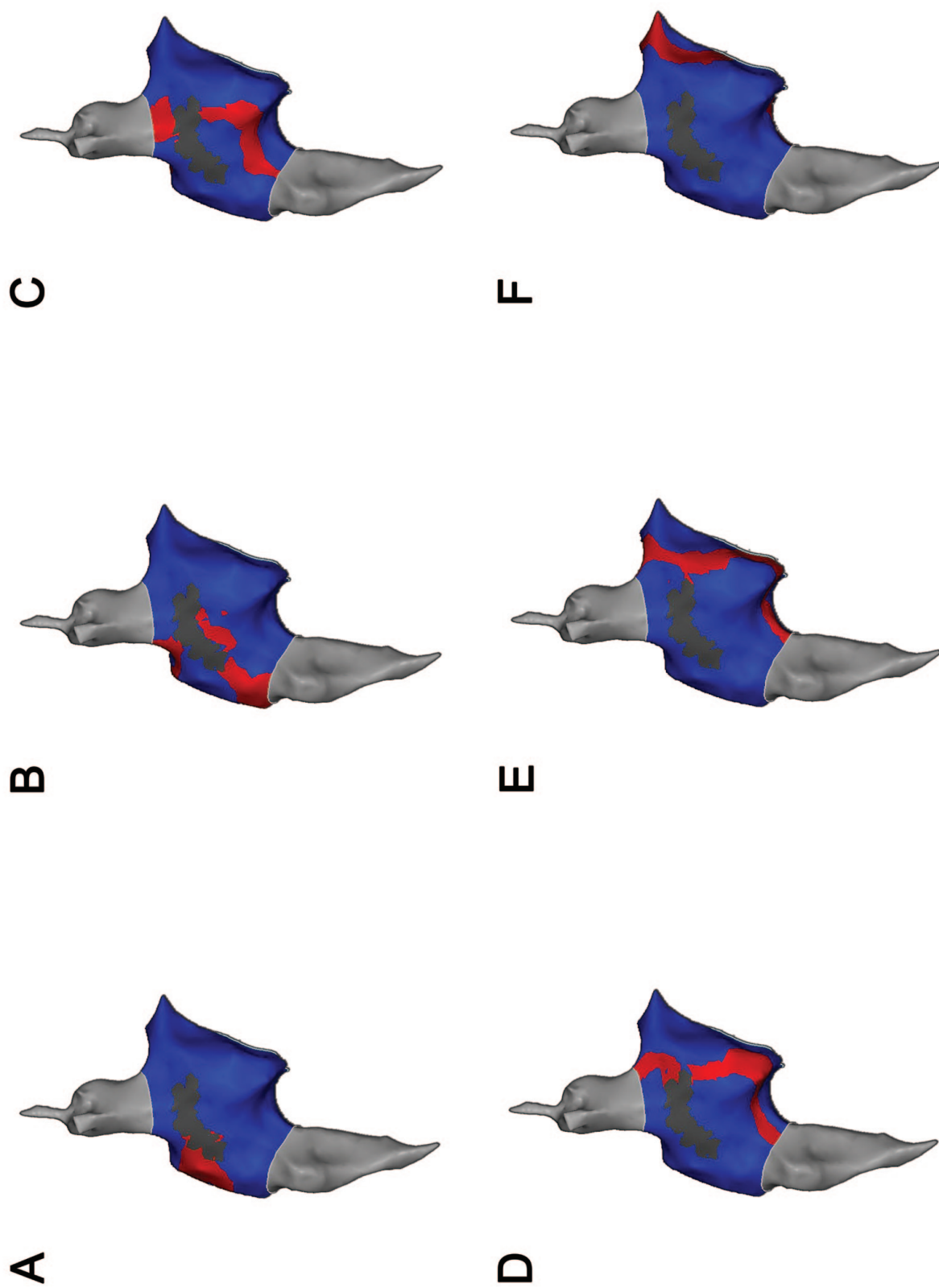




**E**

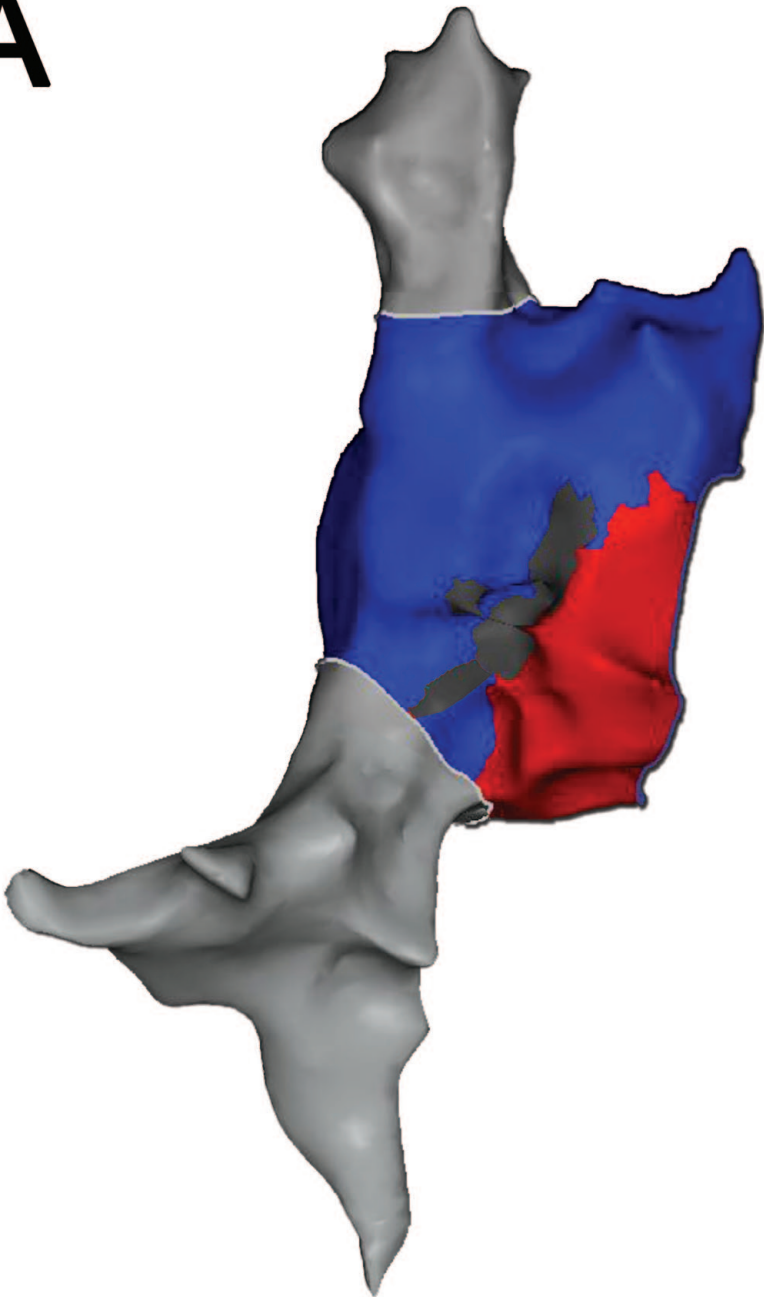
F

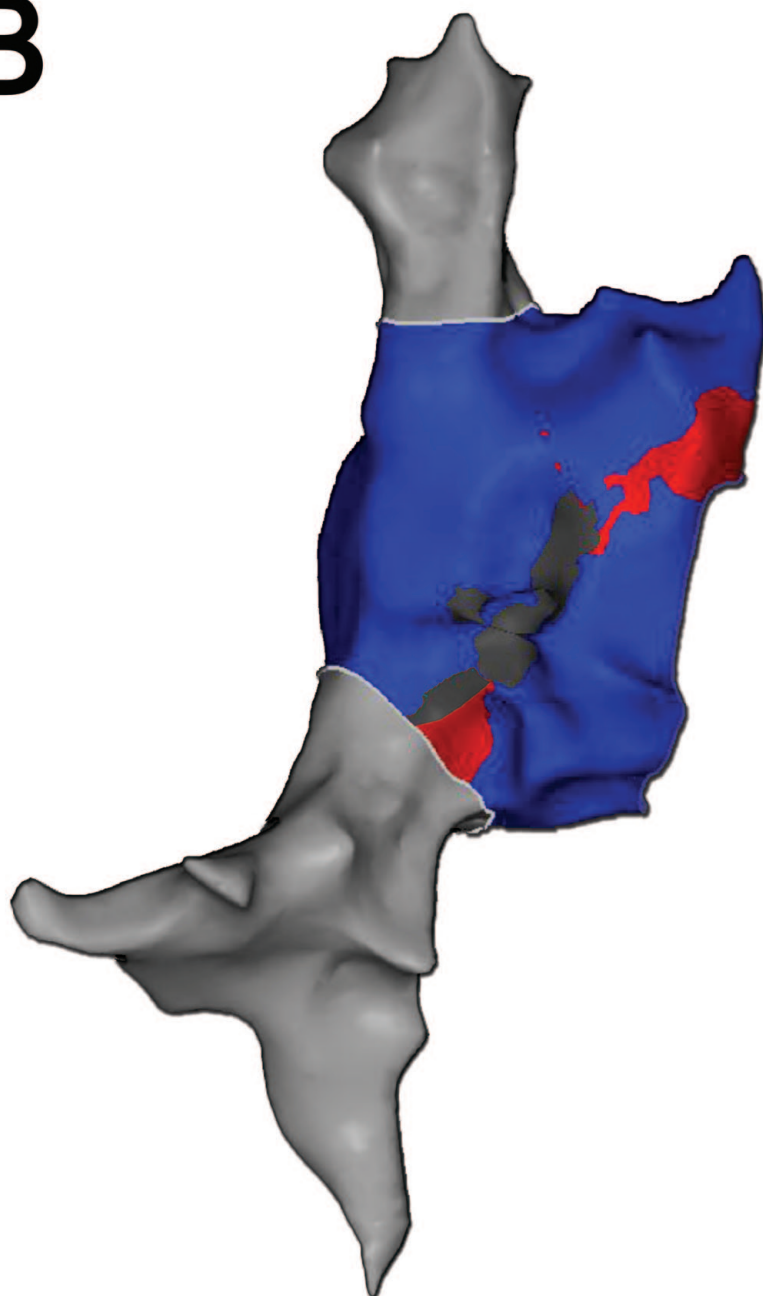


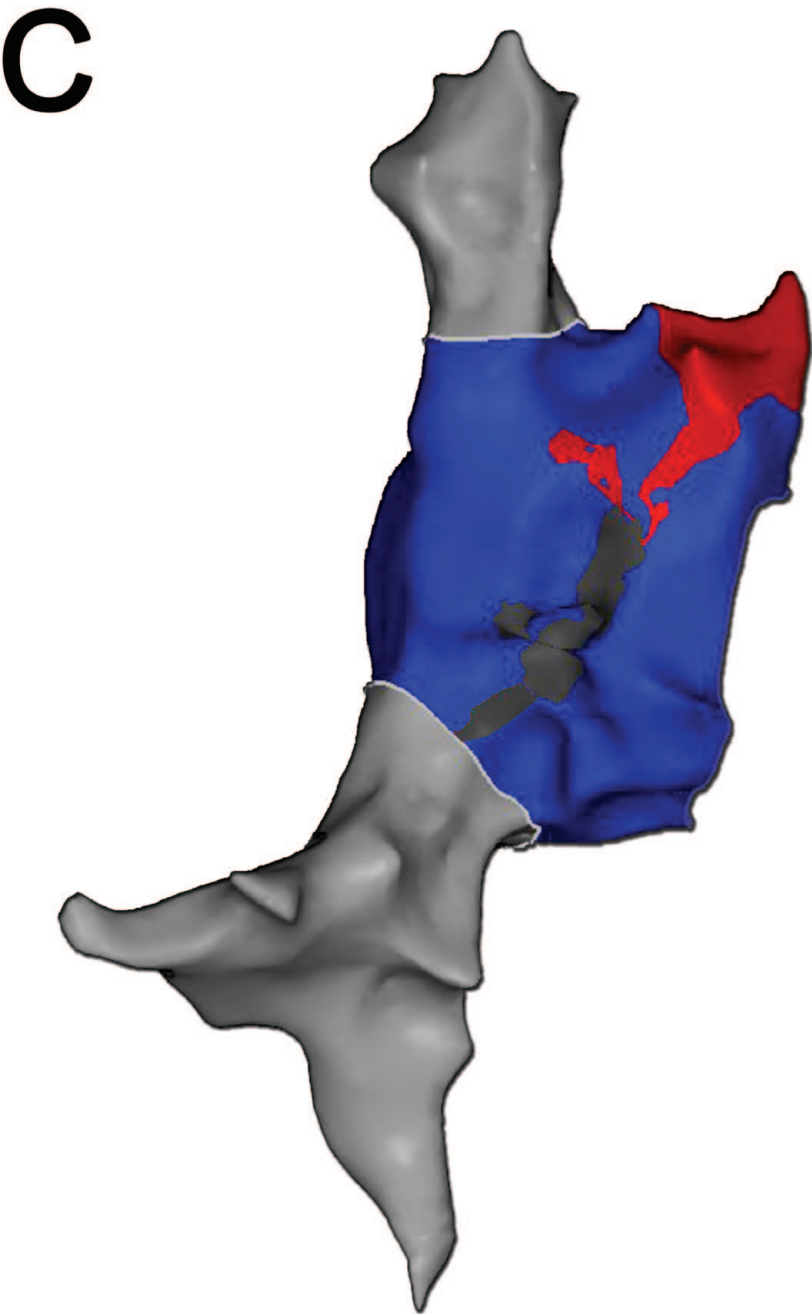


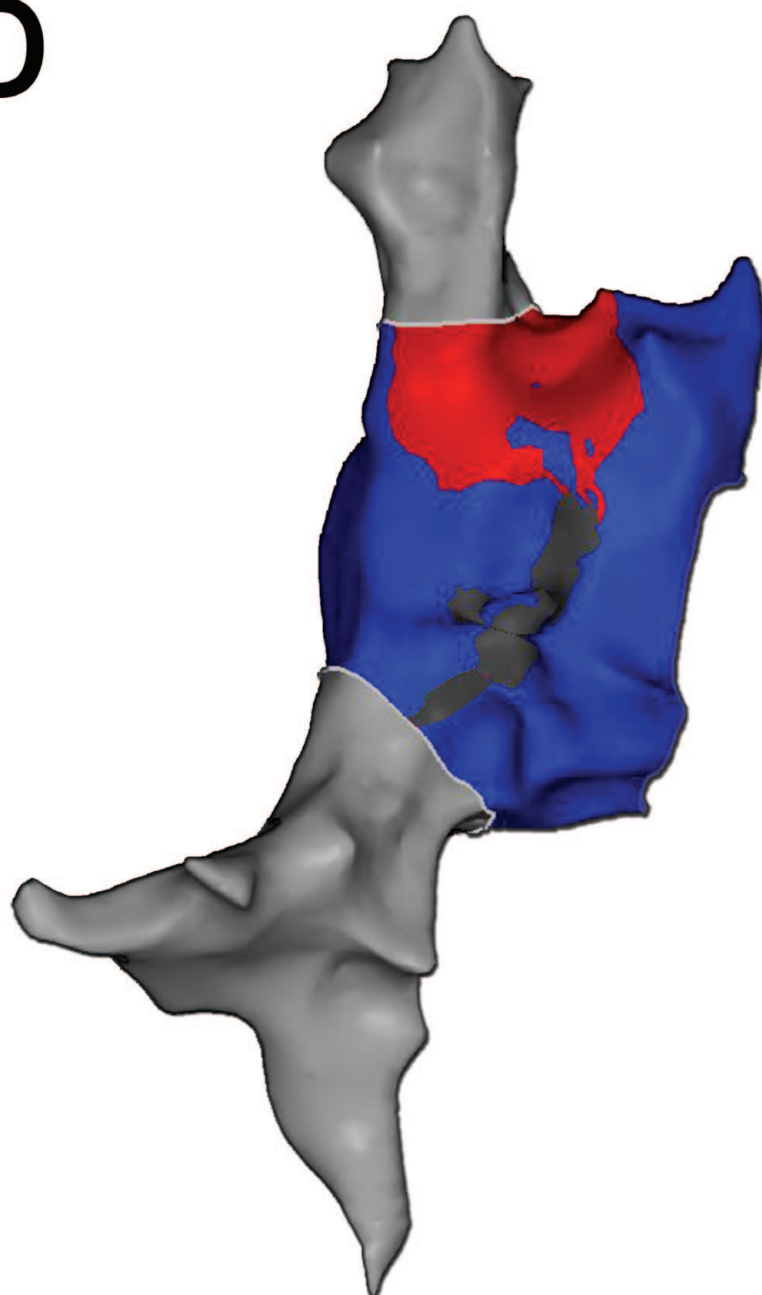
**Figura 61.** Mapa de propagación en un paciente perteneciente al grupo control. Estimulación posterior.

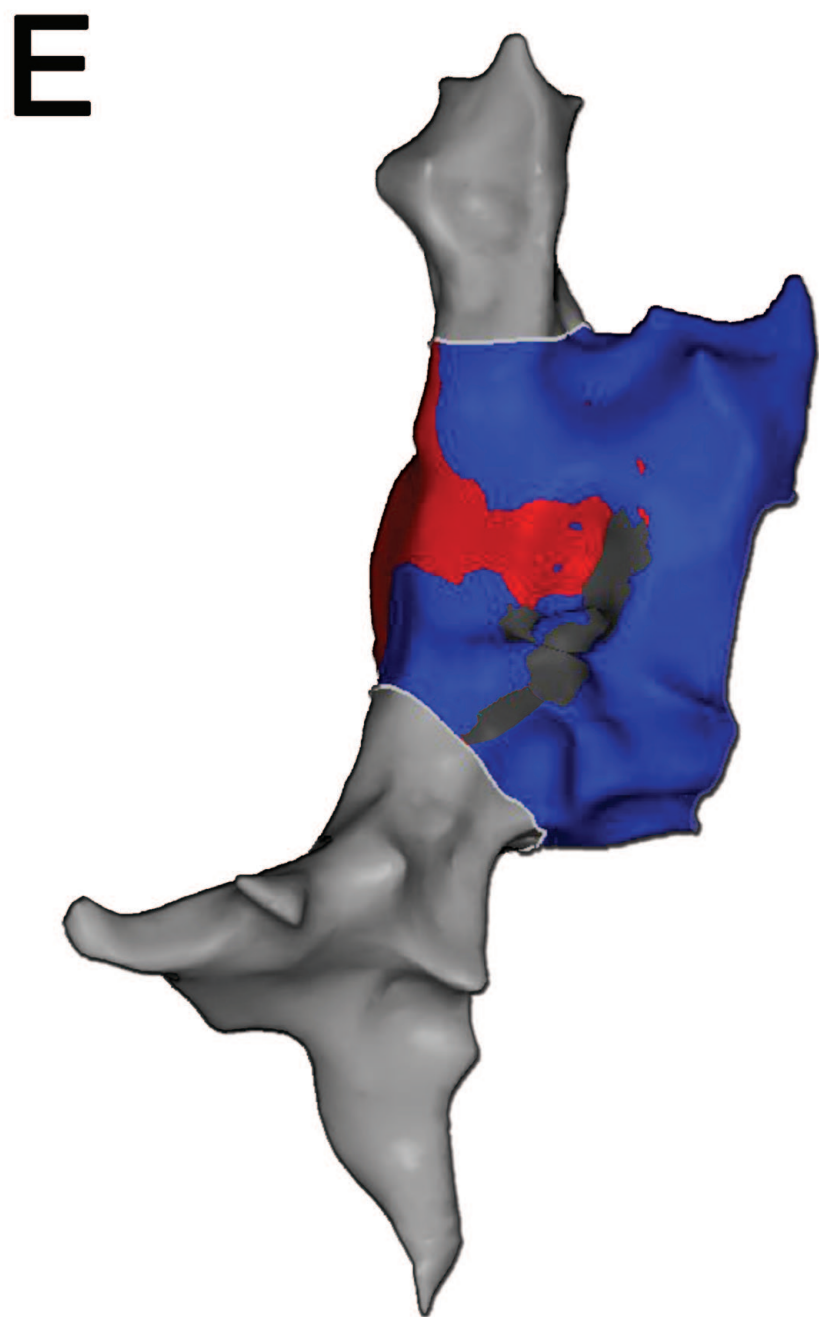
A



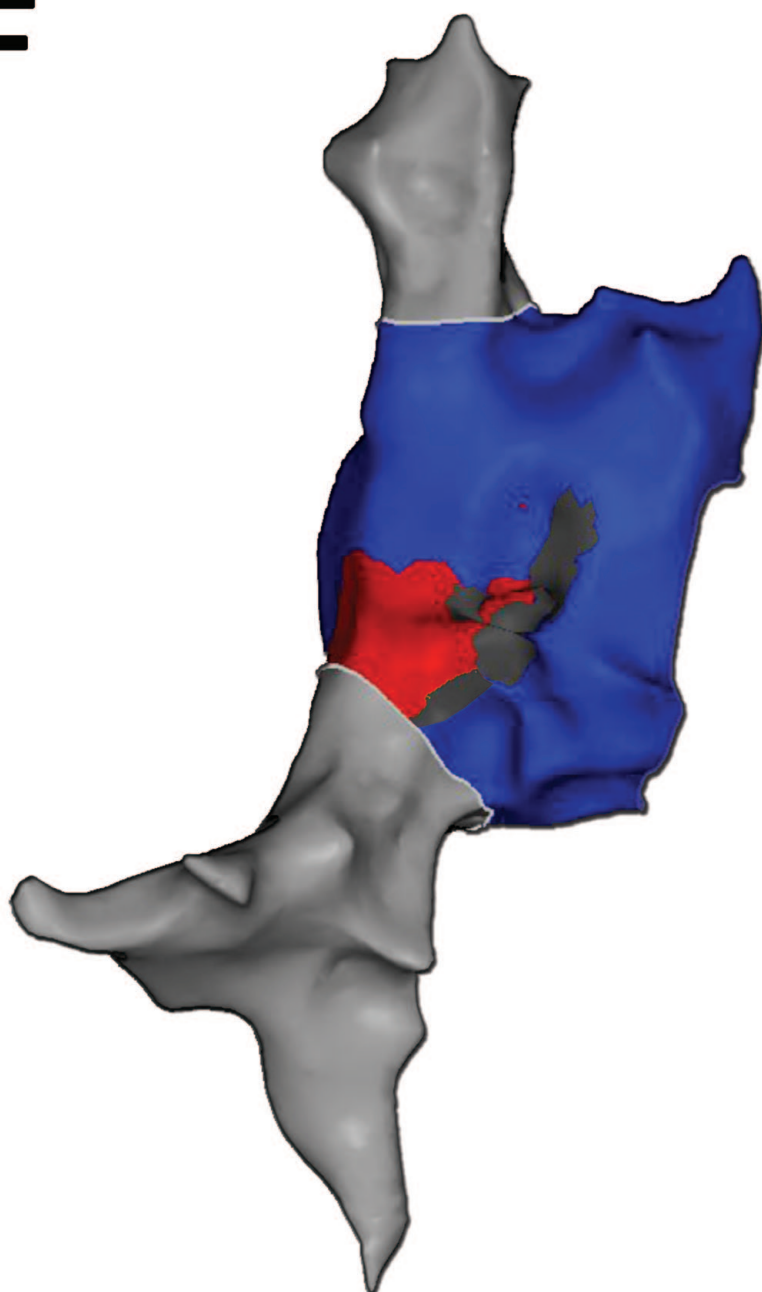
**B**

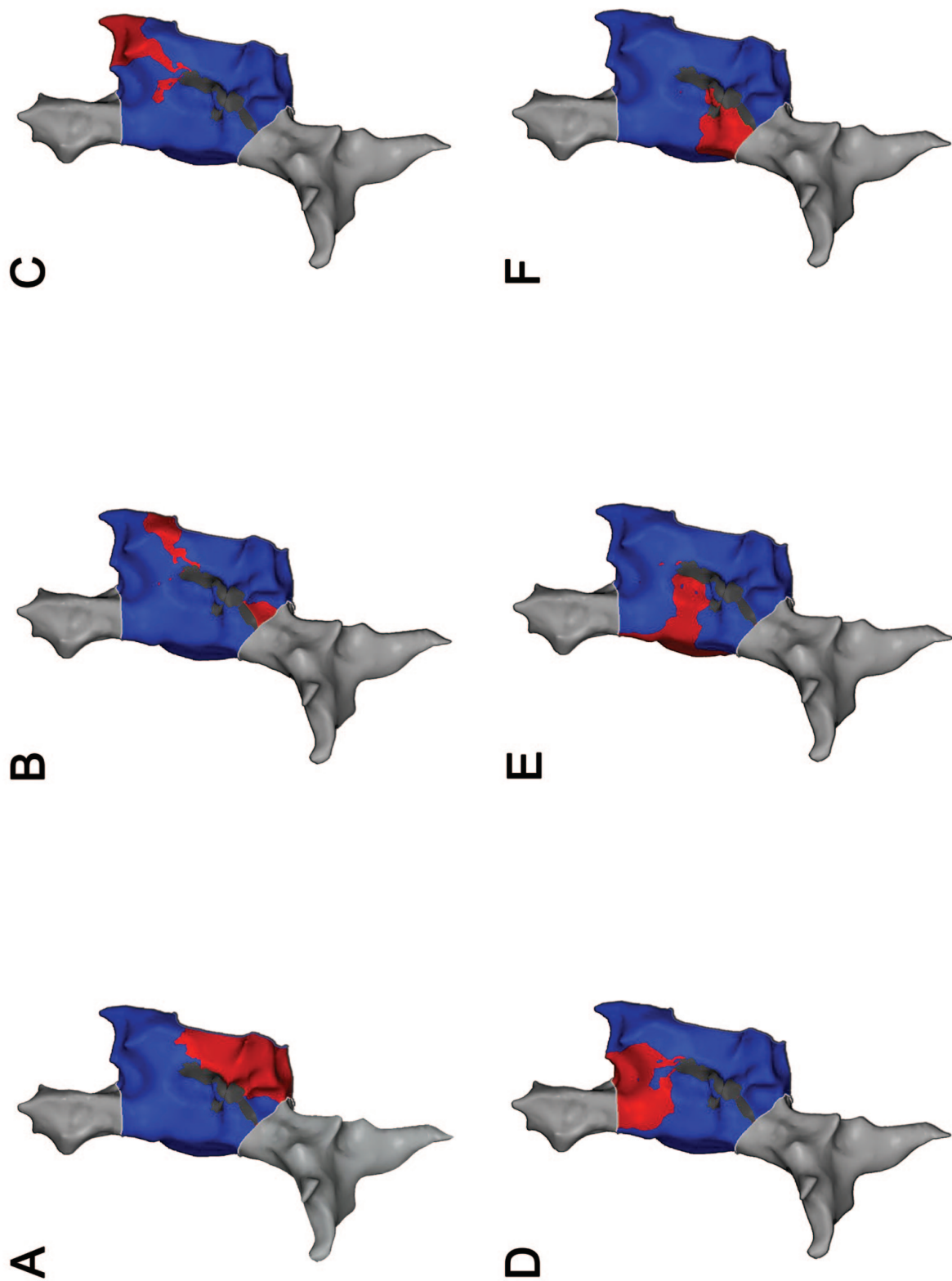


**D**





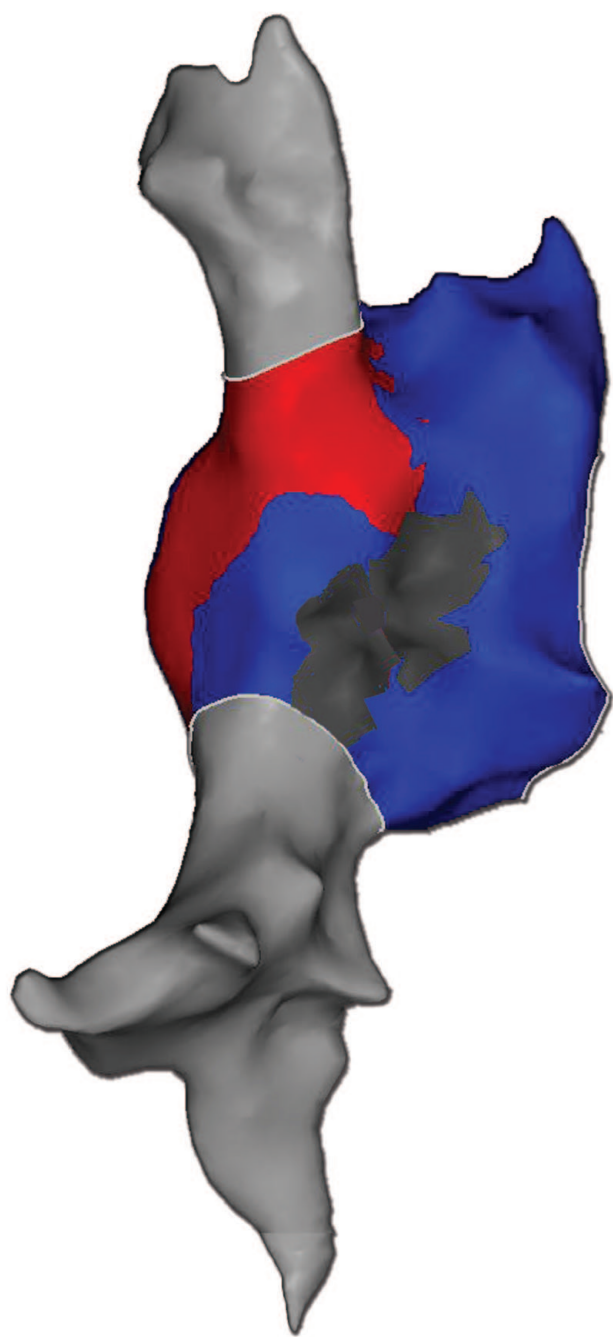
**F**



**Figura 62.** Mapa de propagación en un paciente con la sutura propuesta. Estimulación anterior.

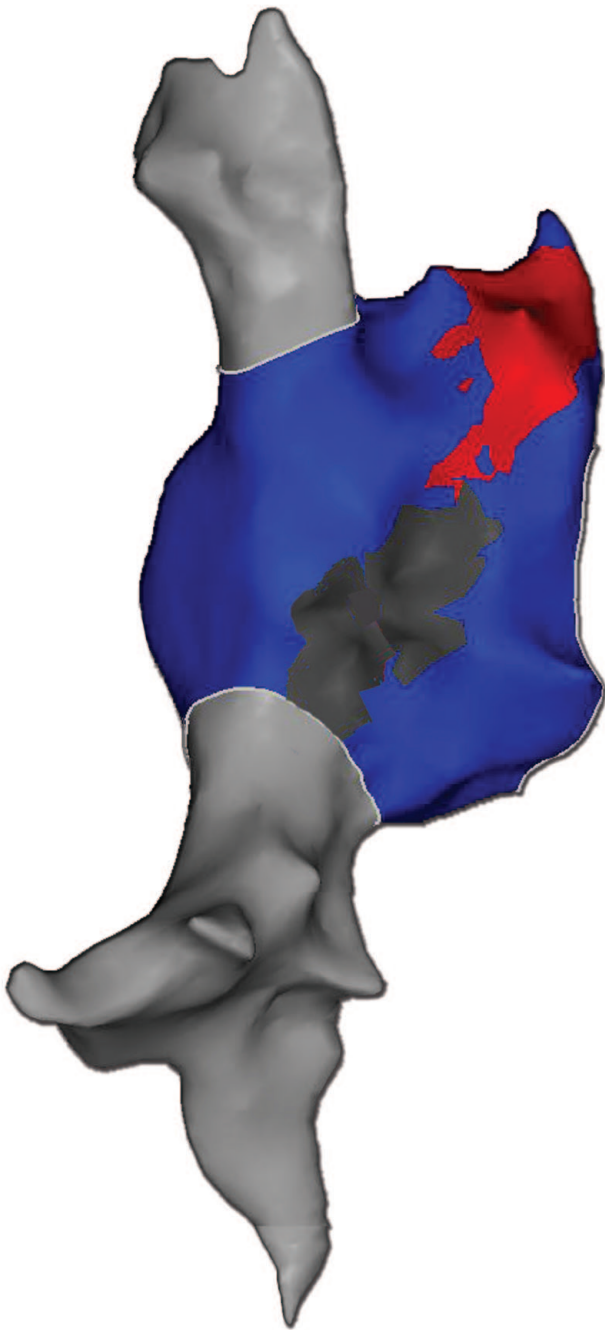
**A**

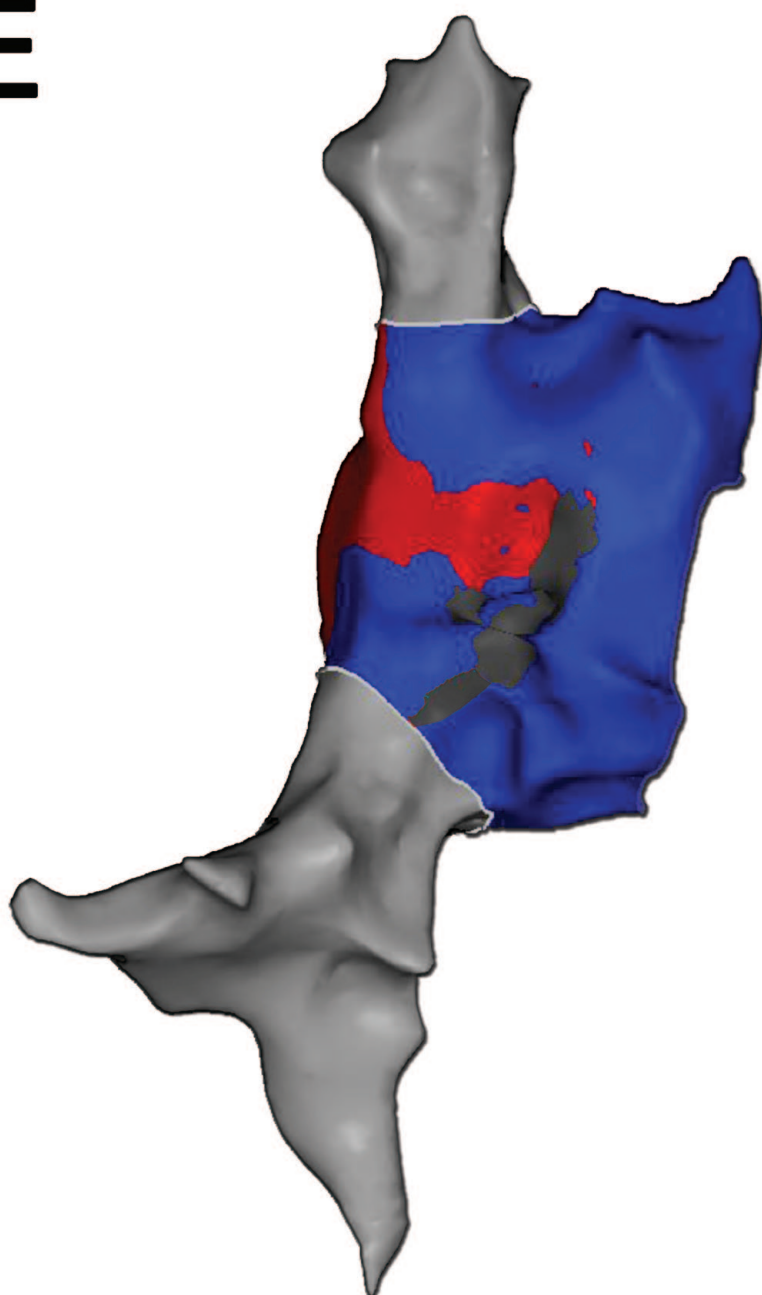
**B**



**C**

D

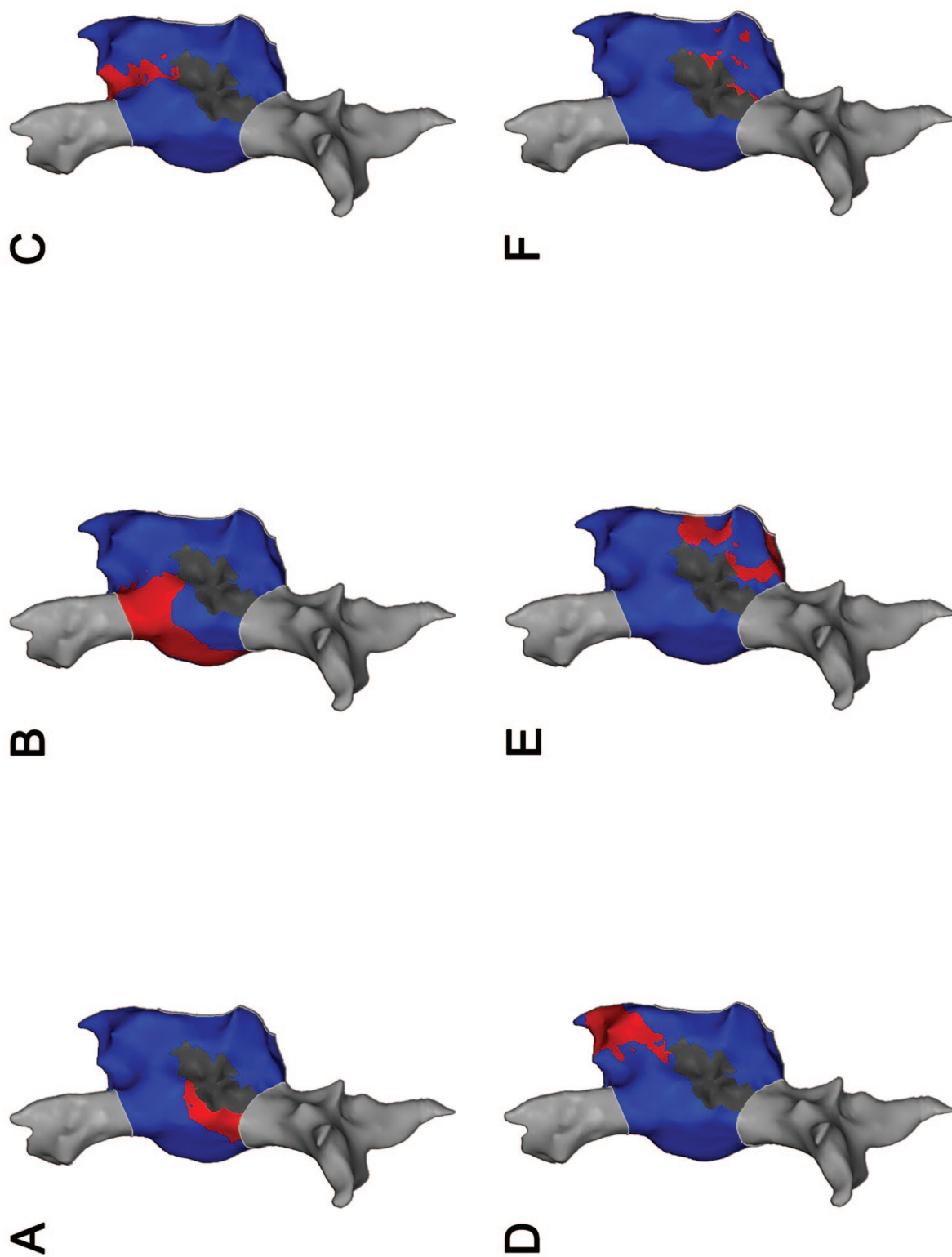


**E**

F







**Figura 63.** Mapa de propagación en un paciente con la sutura propuesta. Estimulación posterior.

## 5. SEGURIDAD DEL PROCEDIMIENTO

---

De todos los pacientes estudiados, uno de ellos presentó episodio de taquicardia auricular macrorreentrante autolimitado. No otros eventos registrados.

The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating pattern of white ECG (heart rate) lines. These lines are slightly offset from each other, creating a sense of depth and movement. The pattern is consistent across all four quadrants of the page.

## V. DISCUSIÓN



## V. DISCUSIÓN

---

La línea de sutura propuesta sobre tejido auricular intacto da lugar a una cicatriz y constituye una barrera para la conducción eléctrica. Esto ha sido demostrado claramente en los estudios electrofisiológicos llevados a cabo en los ocho pacientes estudiados a los que se les había realizado previamente esta sutura.

Cinco pacientes sin la línea de sutura fueron también estudiados. Esto podría ser considerado innecesario por dos razones:

- 1) Es bien sabido y establecido que no debería existir ninguna barrera a la conducción del impulso eléctrico en la zona de interés en estos pacientes [82].
- 2) Grabaciones de estudios de mapeo electro-anatómicos de muchos pacientes con cicatrices de atriotomía derecha ya están presentes en los registros de nuestra Unidad de Electrofisiología, mostrando una conducción sin obstáculos a este nivel.

Por tanto, no resultaría necesaria una nueva verificación. Sin embargo, estos 5 pacientes (que constituían el grupo control), fueron incluidos con el fin de crear un estudio ciego: los electrofisiólogos que llevaban a cabo los estudios de mapeo sabían que no se había realizado la línea de sutura a todos los pacientes del estudio, habiéndoseles ocultado el número y el nombre de los mismos.

El efecto de barrera de esta línea de sutura se basa, esencialmente, en el bloqueo de los posibles circuitos de reentrada alrededor de las cicatrices de atriotomía. Esto es importante, dado que estos circuitos reentrantes son responsables de un tipo de arritmia que adquiere gran relevancia en la población de adultos con cardiopatías congénitas: la taquicardia auricular macrorreentrante.

Las arritmias representan la complicación a largo plazo más común tras la cirugía de las cardiopatías congénitas [1 - 7, 23, 44, 80, 103, 120, 121]. Pueden constituir parte de la historia natural de algunas de las malformaciones, pero a menudo son iatrogénicas y surgen alrededor de las cicatrices de atriotomía. La mayor parte de estas arritmias aparecen

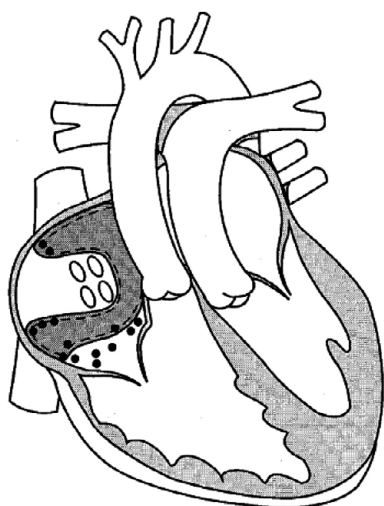
durante el seguimiento tras una cirugía cardíaca de corrección de una enfermedad cardíaca congénita, siendo el tipo de arritmia más frecuente la taquicardia por reentrada intraauricular provocada por circuitos macrorreentrantes alrededor de las cicatrices de atriotomía derecha [2, 77, 99, 100, 122]. Ésta puede ocurrir como complicación a largo plazo de, incluso, los procedimientos quirúrgicos más simples, tales como la corrección de los defectos septales interauriculares, donde diferentes estudios muestran una incidencia de hasta el 30% de este tipo de arritmia, con una mediana de tiempo de seguimiento de 20 años [82, 88].

Contrariamente, esta arritmia es poco frecuente tras una cirugía cardíaca por una enfermedad cardíaca adquirida, a pesar del hecho de que a estos pacientes también se les realizan incisiones auriculares derechas provocadas por las canulaciones venosas. Esta diferencia en cuanto a su diferente incidencia se explica, generalmente, por el hecho de que la atriotomía derecha no constituye un abordaje tan común en la cirugía de las cardiopatías adquiridas; además, las cicatrices auriculares provocadas por las canulaciones venosas aisladas son demasiado pequeñas como para provocar circuitos macrorreentrantes prolongados en el tiempo [77]. No obstante, otra explicación razonable para esta diferencia estaría relacionada con la edad y duración del seguimiento. En este sentido, cabría recordar que esta arritmia no suele ocurrir durante el postoperatorio inmediato; de hecho, según los diferentes estudios, suele ocurrir al cabo de muchos años (incluso décadas) tras la intervención quirúrgica [4]. De este modo, sería menos probable que ocurriera en aquellos pacientes que se sometiesen a una cirugía por una enfermedad cardíaca adquirida, en tanto que estos pacientes suelen ser añosos, siendo más probable que fallezcan por causas naturales antes de que esta arritmia pudiera ocurrir, incluso en casos en que las pequeñas cicatrices provocadas por las canulaciones venosas pudieran, potencialmente, dar lugar a circuitos macrorreentrantes sostenidos.

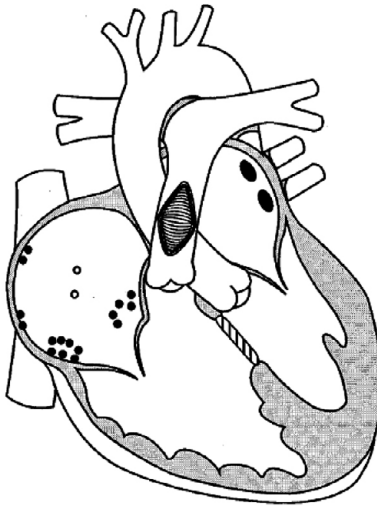
Diferentes estudios han mostrado que el circuito de propagación de las taquicardias por reentrada intraauricular varía en función del defecto anatómico y tipo de reparación quirúrgica [3, 91, 123, 124]. Así, en las que ocurren en el contexto de reparaciones sobre corazones biventriculares (incluyendo pacientes intervenidos de corrección fisiológica o auricular de la trasposición de los grandes vasos) la región cavo-tricuspídea o la región entre el extremo inferior de la atriotomía y la vena cava inferior suelen constituir las zonas críticas que permiten la perpetuación de la taquicardia; sin embargo, en pacientes con una circulación de Fontan las áreas críticas suelen estar localizadas en la pared lateral de la aurícula derecha (figura 61). Por otro lado, la implicación de los parches o cicatrices quirúrgicas en el desarrollo de estas taquicardias queda fuera de toda duda. De hecho, esta teórica heterogeneidad electrofisiológica de esta secuela quirúrgica se reduce en el hecho de que todos estos circuitos suelen quedar limitados a la aurícula derecha, al tiempo que quedan modulados por la presencia de diferentes zonas de fibrosis (resultado del proceso de curación de parches o líneas de sutura) y barreras naturales a la conducción del impulso. Además, de forma general, las zonas críticas que permiten la perpetuación de la taquicardia en estos pacientes congénitos suelen ser la región auricular existente entre la vena cava inferior y el extremo inferior de la cicatriz de atriotomía, o entre la vena cava inferior y

el anillo tricuspídeo, focos habituales de ablación quirúrgica ó electrofisiológica. En todos estos casos, la conexión de la incisión quirúrgica con alguna barrera natural bloquearía la generación de circuitos de reentrada en los que participara dicha incisión (futura cicatriz).

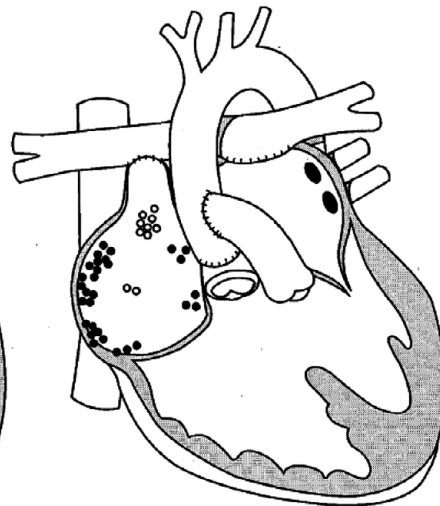
### Mustard / Senning N = 14



### CC Reparada N = 18



### Fontan N = 40



**Figura 64.** Localizaciones de istmos críticos tratados de forma exitosa mediante radiofrecuencia en función del grupo de pacientes. Los círculos blancos representan localizaciones anteriores. Imagen adaptada [123].

CC Cardiopatía Congénita.

Otro aspecto importante que debería ser señalado es el hecho de que diferentes estudios hayan puesto de manifiesto que las taquicardias por reentrada intraauricular no sean particularmente frecuentes en pacientes intervenidos de un cierre de un defecto septal interauricular, a diferencia de la fibrilación auricular [125 - 127]. Además, el cierre precoz de este defecto (< 25 años de edad) llevaría a una reducción del riesgo de presentar arritmias supraventriculares en el futuro, en particular las taquiarritmias por reentrada. De este modo, cabría preguntarse si esta población era la más idónea para plantear un estudio de reducción de incidencia de taquiarritmias en el futuro.

Sin embargo, hemos de tener presente dos hechos bien contrastados:

1. La población escogida es completamente homogénea en cuanto al tipo de cardiopatía que presenta.
2. Su prevalencia es elevada dentro de la población de adultos con cardiopatías congénitas no intervenidos.

Ello nos permitió poder tener un considerable grupo de pacientes sobre los que poder realizar este proyecto.

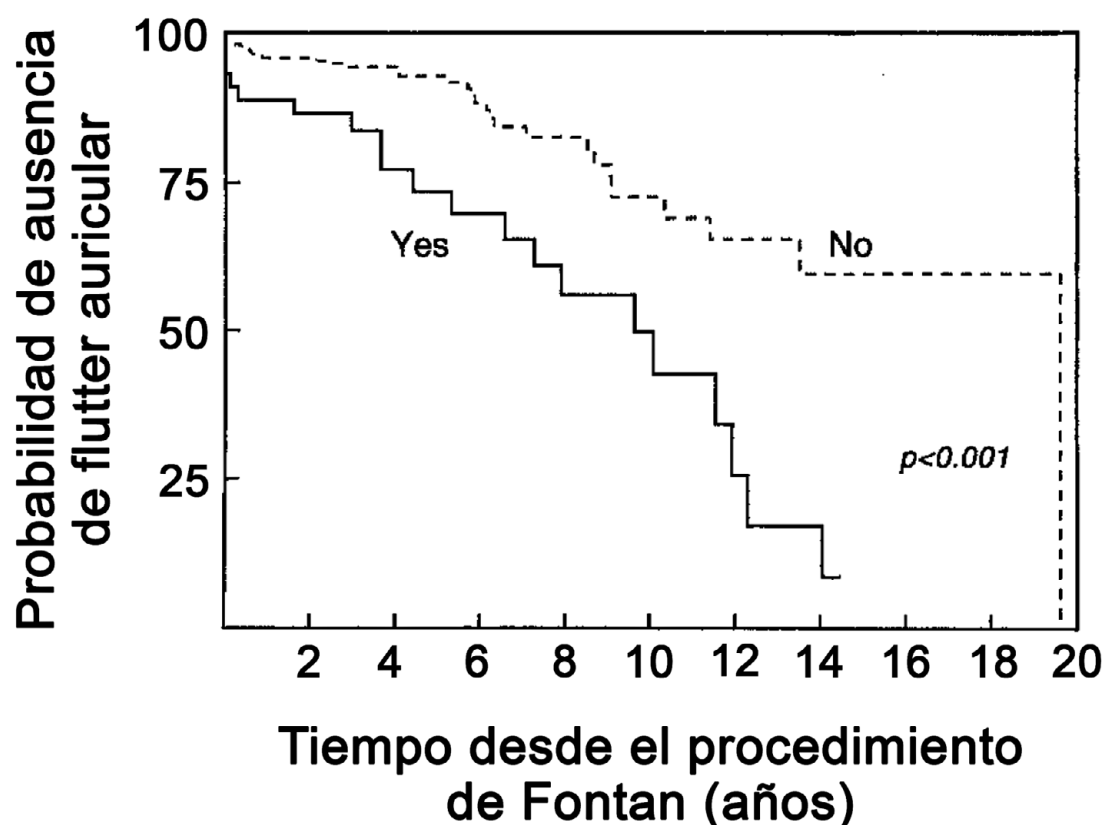
Pacientes con un mayor riesgo de desarrollar taquiarritmias por reentrada en el futuro, tales como aquéllos con fisiología univentricular sometidos a una intervención de Fontan presentarían, en su caso, diferentes inconvenientes para ser incluidos en el estudio:

1. A diferencia de lo expuesto previamente, presentan una heterogeneidad importante en cuanto a la cardiopatía de base.
2. Además, muy pocos pacientes llegan a la edad adulta sin haber sido sometidos a este procedimiento. Ello implicaría la necesidad de incluir a estos pacientes en el ensayo clínico en edad pediátrica, situación que, muy probablemente, no hubiera sido aprobada por el comité ético local.

El sustrato anatómico de la cicatriz no constituye la única condición necesaria para que se genere una taquiarritmia por reentrada. Ya hemos explicado que los pacientes que desarrollan arritmias por reentrada suelen presentar anomalías anatómicas o eléctricas (funcionales), causadas por vías accesorias, separación anormal de fibras adyacentes que pueden dar lugar a los dos brazos de un circuito reentrante, o fibras yuxtapuestas con diferentes características electrofisiológicas, a menudo resultado de alteraciones en el miocardio y fibras de Purkinje como resultado de un proceso patológico. Los pacientes susceptibles con dichas alteraciones subyacentes no suelen sufrir taquicardias incesantes debido a que los mecanismos electrofisiológicos necesarios para el inicio y mantenimiento de la taquicardia reentrante no suelen estar presentes al mismo tiempo. Sin embargo, cambios en la frecuencia cardíaca o tono autonómico, isquemia local, alteraciones electrolíticas o del pH, o la aparición de un estímulo prematuro (dando lugar a cambios transitorios de las propiedades electrofisiológicas del miocardio) pueden ser suficientes para iniciar una taquicardia por reentrada. De hecho, despolarizaciones prematuras con frecuencia inician estas taquiarritmias cuando se dan las condiciones electrofisiológicas apropiadas (esto es, conducción lenta y bloqueo unidireccional). En este sentido, factores predisponentes tales como la presencia de disfunción sinusal pueden precipitar el desarrollo de arritmias por reentrada [48].

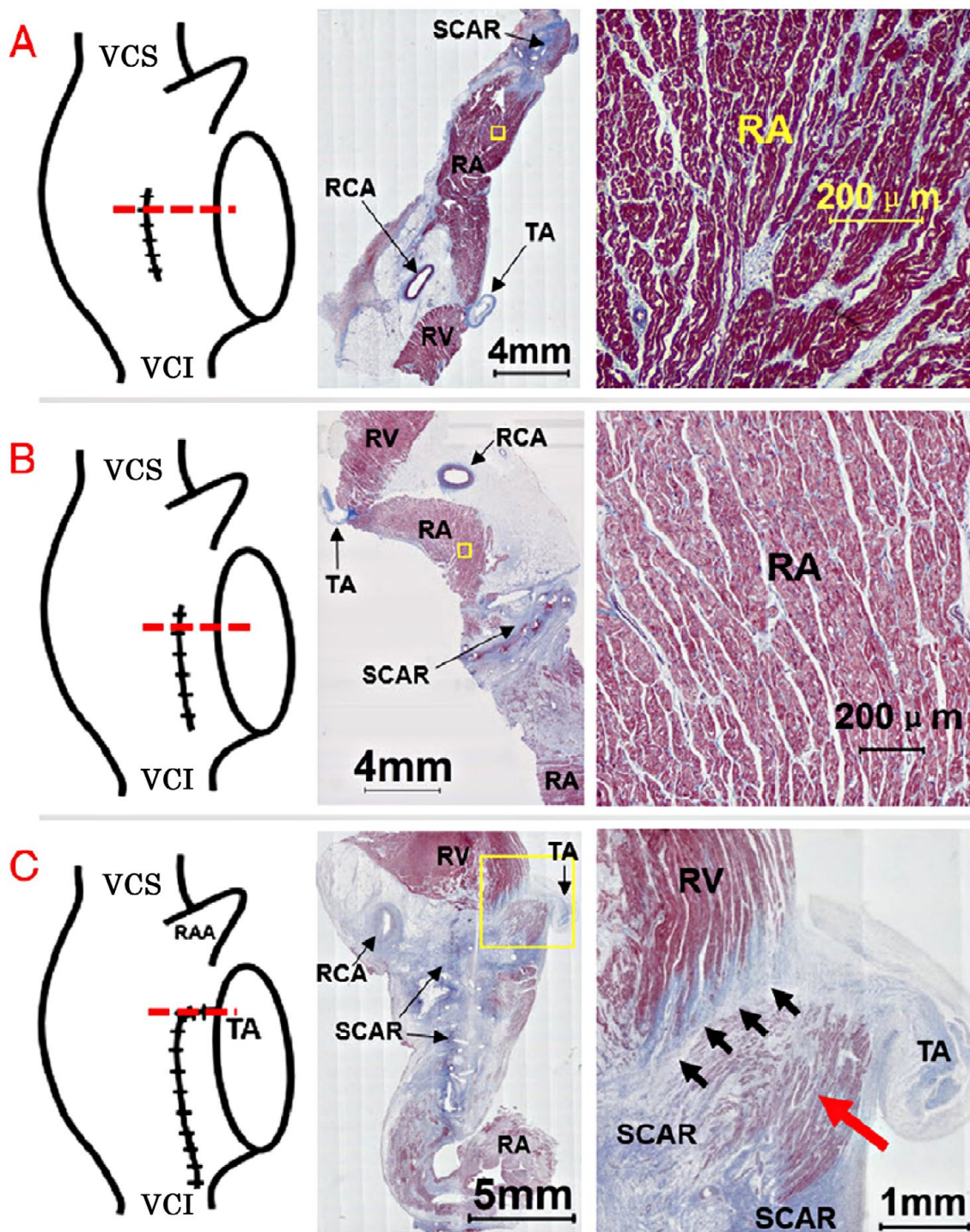
Todo ello justifica la dispar prevalencia de este tipo de taquiarritmia en las diferentes cardiopatías.





**Figura 65.** Curva de supervivencia libre de *flutter* auricular en función del tiempo transcurrido desde la realización de la intervención de Fontan. Curva de Kaplan-Meier. Imagen adaptada [48].

Sin embargo, algunos estudios preclínicos han sugerido una mayor predisposición a presentar este tipo de arritmias en aquellos pacientes en los que la zona de tejido miocárdico que queda entre la propia sutura de atriotomía y el anillo tricuspídeo o la vena cava inferior es estrecho [129, 130], lo que sienta la idea de que las propiedades de la conducción eléctrica en las taquicardias incisionales están determinadas por la anchura de los pasillos existentes con la vena cava inferior y el anillo tricuspídeo. Esto explicaría el porqué estas taquicardias se desarrollan en algunos pacientes (no en todos), y proporcionaría una base teórica para la modificación de la técnica quirúrgica con el fin de prevenir estas arritmias en el futuro.



**Figura 66.** Ejemplos de incisiones quirúrgicas y resultados histológicos en grupos A, B y C. Se muestran microfotografías del pasillo entre la incisión y el anillo tricuspídeo (TA) con tinción de Masson. En todos los grupos se pueden ver las cicatrices incisionales como zonas de fibrosis. En el **grupo A**, se aprecia un miocardio auricular relativamente sano dentro del pasillo TA (panel superior); en el **grupo B**, fibras miocárdicas y tejido fibrótico se entrelazan dentro del pasillo, con una zona muy estrecha de tejido sano adyacente al TA (pasillo medio); en el **grupo C** se aprecia una densa cicatriz reemplazando el pasillo con miocardio aislado (flecha roja). La anchura de la cicatriz en estas 3 secciones fue, respectivamente, de 5,3, 5,4 y 5,8 mm. Imagen adaptada [129].

VCS vena cava superior, VCI vena cava inferior, RAA orejuela derecha, TA anillo tricuspídeo, RV ventrículo derecho, RA aurícula derecha, RCA arteria coronaria derecha, SCAR cicatriz.

Con independencia de todo lo expuesto con anterioridad, lo cierto es que esta arritmia constituye una complicación habitual durante el seguimiento a largo plazo de los pacientes intervenidos de una cardiopatía congénita. Si bien el espectro de manifestaciones clínicas al que puede dar lugar es bastante amplio, puede llegar incluso a causar síntomas graves, siendo a menudo estas arritmias refractarias (o no llegando a alcanzar una respuesta completa) a las modalidades de tratamiento convencionales [3, 44, 85, 120, 121, 131]. No obstante, puede ser prevenida mediante el uso de diferentes procedimientos quirúrgicos, uno de los cuales es presentado en este trabajo. Otras alternativas merecen, sin embargo, una breve mención:

- 1) Un método alternativo consistiría en prolongar la cicatriz de atriotomía hacia la vena cava inferior [129, 132]. Tal incisión prevendría la formación de circuitos de reentrada. Sin embargo, este aparentemente método sencillo es a menudo difícil de llevar a cabo sin la retirada de la cánula de la vena cava inferior, especialmente en niños pequeños. Esto incrementaría el riesgo quirúrgico de forma significativa, en tanto que requeriría de la realización de parada circulatoria.
- 2) La otra alternativa se basaría en la ablación mediante radiofrecuencia o crioablación, conectando la sutura de atriotomía lateral con la vena cava inferior, superior, o al anillo tricuspídeo [133 - 135] (Figura 38). Este hecho constituye un método sencillo, que no complicaría de forma significativa el procedimiento. Sin embargo, constituye una propuesta cara en términos económicos, en particular como medida preventiva para actuar frente a una complicación que, de aparecer, lo haría al cabo de varias décadas [88]. Además, en los casos de conexión con el anillo tricuspídeo se han descrito tasas de éxito heterogéneas entre los diferentes estudios (probablemente por no alcanzar el propio anillo tricuspídeo por riesgo de lesión de la arteria coronaria derecha). Como consecuencia de ello, algún estudio ha expuesto datos concordantes con una mayor predisposición al desarrollo de arritmias por reentrada en pacientes a los que se les realiza esta modificación quirúrgica [135].

Con todo ello, la técnica a desarrollar debe, no sólo ser simple y con carácter preventivo, sino que debe ser completamente reproducible por cualquier grupo quirúrgico. Contrariamente a las dos alternativas planteadas, la línea de sutura propuesta en nuestro trabajo es siempre una opción factible, rápida, reproducible y sencilla de realizar, no complica la intervención en ningún caso y apenas tiene coste alguno. Es por ello que constituye nuestro método de elección, una vez que ha sido avalado por el presente estudio y presentado en esta tesis, y a pesar de las limitaciones que presenta.

Hemos de tener presente que, con cierta frecuencia, los circuitos macrorreentrantes son múltiples, pudiendo coexistir en un mismo paciente [81, 101]. Tal situación es particularmente frecuente en pacientes con fisiología univentricular en estadio de Fontan o corrección fisiológica de la trasposición de los grandes vasos, aunque también puede darse en otros grupos de pacientes. De hecho, hasta en un 25% de los pacientes intervenidos de

un cierre de una comunicación interauricular, puede encontrarse un circuito macrorreentrante diferente al expuesto, implicando la región septal [84]. El mecanismo que subyace a esta taquicardia es una reentrada, teniendo como obstáculo central el parche del cierre de la comunicación o la cicatriz resultante del cierre de la misma. Si bien, con la técnica descrita, no se aborda la corrección de este otro circuito, basándonos en la misma filosofía, desde hace un tiempo prolongamos dicha sutura septal con la de la atriotomía lateral, para eliminar también este sustrato arritmico. Sin embargo, la realización de esta modificación fue posterior a la realización del estudio, por lo que no ha podido ser demostrada en estudios electrofisiológicos.

A pesar de los resultados tan esperanzadores que presenta esta técnica quirúrgica en la reducción de la tasa de taquiarritmias por reentrada en pacientes intervenidos de cirugía cardíaca con la atriotomía derecha como abordaje, resulta necesario reconocer las diferentes limitaciones que presenta el presente estudio:

- a. Se trata de un estudio con un bajo número de pacientes (sólo un total de 13 pacientes aceptaron participar en el mismo). Esto se explica por la metodología empleada, donde la realización de un estudio electrofisiológico implica un cierto riesgo para el paciente. Tras la información detallada de todo el procedimiento (incluyendo todas las complicaciones que podrían ocurrir), muchos rechazaron entrar a formar parte del presente estudio.
- b. Es un estudio no randomizado.
- c. El grupo control es histórico.
- d. El estudio está realizado con un corto periodo de seguimiento (aunque estamos llevando a cabo un seguimiento a esta cohorte de pacientes a los que les hemos realizado la sutura propuesta). No se indica la posible evolución que pueden presentar estos pacientes a largo plazo. En este sentido, aunque la línea de sutura propuesta prevenga, con toda probabilidad, la aparición de taquicardias reentrantes intraauriculares, podría causar algunos problemas todavía no conocidos (en particular, diferentes tipos de arritmias). Éstos sólo podrían ser revelados en estudios a largo plazo.
- e. La evaluación electrofisiológica no incluyó ningún test de inducción de taquicardia reentrante auricular, dado que estos tests no fueron aprobados por el comité ético de nuestro centro. El comité limitó el estudio a la obtención de una información limitada: si la línea de sutura propuesta podría convertirse en cicatriz y, de este modo, constituir una barrera para la conducción eléctrica.
- f. No se incluye ningún examen histológico de la línea de sutura que pudiera confirmar definitivamente que estuviera fibrosada. La evaluación de fibrosis fue únicamente electrofisiológica (no resultaría ético reintervenir a estos pacientes para la toma de una

biopsia auricular). Sin embargo, aun así todavía debería ser considerada como evidencia lo suficientemente potente y fiable de proceso cicatricial [116, 117, 119].

- g.** Sólo el subgrupo de pacientes congénitos intervenidos de un cierre de un defecto septal interauricular tipo ostium secundum fue estudiado, a pesar del hecho de que llevamos a cabo la línea de sutura propuesta en todos aquellos pacientes sobre los que realizamos una atriotoromía derecha. Aunque ya ha sido explicado con anterioridad, lo cierto es que esta elección, supuestamente arbitraria, se llevó a cabo en un intento de crear una población lo más homogénea posible, siempre y cuando tuviésemos un número razonable de pacientes en el estudio. Esta medida podría ser considerada del todo innecesaria en tanto que el objetivo del presente estudio era simplemente establecer si la sutura sobre tejido miocárdico intacto resulta en una barrera eléctrica.

No obstante, y a pesar de las limitaciones expuestas con anterioridad, los resultados son muy alentadores y apoyan esta técnica. Actualmente la realizamos de rutina, tanto en adultos como en niños, siempre y cuando realicemos una atriotoromía derecha.





The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating ECG (heart rate) pattern. The pattern consists of a series of connected, irregular lines that resemble a heartbeat, with some lines being slightly darker than others, creating a subtle texture.

## VI. CONCLUSIONES





## VI. CONCLUSIONES

---

1. Los datos obtenidos de los registros de la Unidad de Electrofisiología del Hospital Universitario Virgen del Rocío ponen de manifiesto que la taquicardia por reentrada intraauricular constituye una complicación frecuente en el seguimiento a largo plazo de los pacientes intervenidos de cardiopatías congénitas en nuestro medio, lo que corrobora los datos descritos en la literatura.
2. El mecanismo más frecuente de este tipo de arritmias es el de la reentrada, donde las cicatrices generadas como consecuencia del proceso de curación de las incisiones cardíacas constituyen uno de los pilares fundamentales para la iniciación y perpetuación de estas arritmias. La localización de estas cicatrices dentro de la anatomía auricular y su relación con estructuras vecinas parece ejercer una influencia notable en el desarrollo posterior de estas arritmias.
3. La conexión de la sutura de atriotomía con alguna barrera anatómica debería bloquear cualquier circuito de reentrada que se generase a su través. Esto ha sido puesto de manifiesto en el presente estudio, donde los mapas de voltaje realizados mostraron la existencia de una zona de muy bajo voltaje ( $< 0,5$  mV) en la región en la que se había realizado la sutura a evaluar, lo que indica la existencia de una escara. La existencia de un bloqueo a la conducción del impulso eléctrico se puso en evidencia en los mapas de activación llevados a cabo.
4. Del mismo modo, los mapas de activación mostraron tiempos de retraso en la conducción del impulso eléctrico muy superiores en los pacientes a los que se les había realizado la sutura antiarrítmica propuesta.
5. En definitiva, el procedimiento detallado en esta tesis ha demostrado ejercer un carácter preventivo frente a las taquiarritmias auriculares por reentrada en pacientes intervenidos de cirugía cardíaca.
6. Por tanto, esta nueva técnica quirúrgica permitirá reducir las complicaciones derivadas de las arritmias por reentrada en esta población en el futuro, lo que tendrá importantes implicaciones clínico-económicas, al mejorar la clínica de estos pacientes y reducir la necesidad de medicación antiarrítmica, tasa de ingresos hospitalarios o procedimientos electrofisiológicos / quirúrgicos para eliminar el sustrato fisiopatológico de estas arritmias.



The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating ECG (heart rate) pattern. The pattern consists of a series of connected, irregular lines that resemble a heartbeat, running diagonally across the page. The lines are a slightly darker shade of blue than the background.

## VII. ANEXOS





## **INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE CENTRO H.U. VIRGEN DEL ROCIO**

El Comité de Ética de la Investigación de Centro H.U. Virgen del Rocío de Sevilla, en Sesión celebrada el día veintiséis de junio de dos mil trece (Acta 06/13):

1. Ha procedido a la revisión del proyecto titulado:
  - Código de CEI: **2013PI/148**
  - Presentado por **Dr. Alejandro Adsuar Gómez**
  - Titulado: **"Influencia de un nuevo procedimiento quirúrgico en la incidencia de las taquiarritmias auriculares por reentrada en pacientes con cardiopatías congénitas."**
2. Tras su valoración procede a emitir **INFORME FAVORABLE** del mismo.

Y para que conste y surta los efectos oportunos se expide la presente certificación en Sevilla, a veintiséis de Agosto de dos mil trece



Fdo.: Fco. Javier Bautista Paloma  
Presidente

**DOCUMENTO DE INFORMACIÓN Y CONSENTIMIENTO INFORMADO ESCRITO  
PARA EL ESTUDIO:  
"INFLUENCIA DE UN NUEVO PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO EN LA INCIDENCIA  
DE LAS TAQUIARRITMIAS AURICULARES POR REENTRADA EN PACIENTES  
CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS"**

**HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO**

Basado en la Declaración de Helsinki aprobada por la Asamblea General de la Asociación Médica Mundial en octubre de 2000, en Edimburgo (5ª Reforma) y amparado en la ORDEN 8 de julio de 2009. BOJA. Consejería de Salud. Junta de Andalucía.

Con el presente documento le solicitamos permiso para observar las posibles complicaciones que se produzcan en el procedimiento de implantarle un marcapasos, y así cumplir las normas en defensa de los pacientes que establece la Ley General de Sanidad, publicada en el B.O.E. del 29-4-86 nº 102, aptdo. 6 del artículo 10, de acuerdo con la Resolución 223/2002 de 17 de Diciembre de 2002 emitida por la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía.

Eso significa que nos autoriza a realizarlo.

Puede usted retirar este consentimiento cuando lo desee. Firmarlo no le obliga a usted. De su rechazo no se derivará ninguna consecuencia adversa respecto a la calidad del resto de la atención recibida.

Antes de firmar es importante que lea despacio la información siguiente.

Díganos si tiene alguna duda o necesita más información. Le atenderemos con mucho gusto.

## **INFORMACIÓN PARA EL PACIENTE** **(SEGÚN EL ARTÍCULO 98.2 DE LA LEY 9/2007 de 22 de octubre).**

### **1. LO QUE USTED DEBE SABER**

Recientemente se ha sometido a una intervención quirúrgica consistente en un cierre de una comunicación interauricular. Si bien es cierto que los resultados a largo plazo en términos de supervivencia son excelentes, existe un cierto riesgo de complicaciones a medio-largo plazo de eventos arrítmicos. La base de muchas de estas arritmias (alteraciones en el ritmo del corazón) está en la atriotomía, incisión que se tuvo que hacer en la aurícula derecha del corazón para poder cerrar el defecto.

Desde hace un tiempo, en la Unidad de Cirugía Cardíaca del Hospital Universitario Virgen del Rocío (UGC Área del Corazón), hemos aplicado una nueva técnica quirúrgica para poder reducir la frecuencia de estas alteraciones del ritmo del corazón.

No obstante, puesto que la aparición de estas alteraciones suele ocurrir al cabo de muchos años después de la intervención, deberíamos esperar un largo tiempo antes de evaluar el efecto que esta técnica tiene sobre el desarrollo a largo plazo de estas arritmias.

Es por ello que pretendemos hacer un estudio para evaluar si existen diferencias significativas entre los pacientes a los que se les ha realizado esta técnica y los que no.

### **2. CÓMO SE REALIZA**

Este procedimiento se realiza estando usted consciente, aunque sedado y tumbado. Se le aplicará anestesia local en la zona de la piel donde se efectuará la punción, para que la exploración no resulte dolorosa. La zona puede ser la ingle, el brazo o el cuello.

A través de las venas de las zonas arriba mencionadas se introducen varios catéteres (cables muy finos, largos, flexibles), dirigiéndolos hasta el corazón mediante control por radioscopia. Los catéteres sirven para registrar permanentemente la actividad eléctrica del corazón desde su interior. A veces es necesario administrar algún fármaco durante la prueba para precisar el diagnóstico de la arritmia.

Una vez finaliza la prueba, deberá permanecer en cama varias horas, siendo posteriormente dado de alta.

### **3. EN QUÉ LE BENEFICIARÁ**

Con la realización de este procedimiento podremos conocer en qué medida esta nueva técnica quirúrgica influye en el riesgo de desarrollar arritmias en el futuro. De manera individual, nos permitirá conocer la anatomía eléctrica de una parte del corazón, lo que nos permitirá conocer en qué medida podrá desarrollar arritmias en el futuro. Sin embargo, usted debe saber que, incluso en el caso de conocer que usted puede estar predispuesto a desarrollar arritmias en el futuro, no realizaremos ningún procedimiento para reducir este riesgo. Esto es debido a que tal actuación supondría

### **4. RIESGOS DEL PROCEDIMIENTO**

El estudio se realiza para determinar el riesgo existente para presentar arritmias en el futuro. Sin embargo, debe usted saber que la realización de un estudio electrofisiológico implica una serie de riesgos:

#### **a) Los más frecuentes**

En general, son problemas leves. Es habitual que note:

- Palpitaciones en muchos momentos del estudio, ya que son provocadas por los catéteres o por la medicación administrada.
- La mayoría de las veces solo habrá una leve molestia en la zona de punción o la aparición de un hematoma que se reabsorberá casi siempre de forma espontánea.



## b) Los más graves

En general son poco frecuentes otras complicaciones relacionadas con el procedimiento:

- Flebitis
- Trombosis venosa o arterial
- Hemorragia que precise transfusión
- Perforación cardíaca con taponamiento
- Embolia pulmonar o sistemática.
- Si bien algunas de ellas son graves y requieren actuación urgente, es excepcional el riesgo de muerte (1 de cada 3000 procedimientos)
- En ocasiones puede suceder una alteración eléctrica del corazón que necesite una actuación inmediata para resolverla.

## CONSENTIMIENTO POR ESCRITO DE LA PERSONA ENTREVISTADA

(Artículo 8.2 de la Ley 9/2002)

Título del estudio "INFLUENCIA DE UN NUEVO PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO EN LA INCIDENCIA DE LAS TAQUIARRITMIAS AURICULARES POR REENTRADA EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS"

D./D<sup>a</sup> \_\_\_\_\_ con DNI nº \_\_\_\_\_ declaro que he sido informado por el investigador del procedimiento del estudio, los objetivos y beneficios esperados, donde he podido hacer preguntas y aclarar mis dudas, comprendiendo que:

- La decisión de participar en el estudio es completamente voluntaria.
- No habrá ninguna consecuencia desfavorable, en caso de no aceptar la participación.
- Si decido participar en el estudio puedo retirarme en el momento que lo desee.
- Al finalizar la investigación podré solicitar información actualizada sobre la misma al investigador responsable.
- Se me ha informado que todos los datos obtenidos en este estudio serán confidenciales y se tratarán conforme establece la Ley Orgánica de Protección de Datos de Carácter Personal 15/1999.
- Doy mi permiso para que los datos obtenidos en el estudio sean utilizados exclusivamente para obtener conclusiones científicas.

Convengo a participar en este estudio de investigación, permitiendo que se tomen los datos de mi evolución en relación con al implantación del marcapasos. Recibiré una copia firmada y fechada de esta hoja de consentimiento.

\_\_\_\_\_

Firma del participante

\_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

Fecha

He explicado al Sr(a). \_\_\_\_\_ la naturaleza y los propósitos de la investigación. He contestado a sus preguntas en la medida de lo posible y he preguntado si tiene alguna duda. Por lo que procedo a firmar este documento.

\_\_\_\_\_

Firma del investigador

\_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_ / \_\_\_\_\_

Fecha

The background of the entire page is a light blue color with a faint, repeating ECG (heart rate) line pattern. The pattern consists of several parallel, slightly wavy horizontal lines with sharp, vertical spikes, resembling a medical waveform.

## VII. BIBLIOGRAFÍA



## VIII. BIBLIOGRAFÍA

---

- [1] Deal BJ, Mavroudis C, Jacobs JP, Gevitz M, Backer CL. Arrhythmic complications associated with the treatment of patients with congenital heart disease: consensus definitions from the Multi-Societal Database Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease. *Cardiol Young* 2008; 18(Suppl 2): 202-205.
- [2] Bédard E, Shore DF, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: a 2008 review. *Br Med Bull* 2008; 85: 151-180.
- [3] Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115: 534-545.
- [4] Bernier M, Marelli AJ, Pilote L, Bouchardy J, Bottega N, Martucci G, Therrien J. Atrial Arrhythmias in Adult Patients With Right- Versus Left-Sided Congenital Heart Disease Anomalies. *Am J Cardiol* 2010; 106: 547-551.
- [5] Borghi A, Ciuffreda M, Quattrociocchi M, Preda L. The grown-up congenital cardiac patient. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2007; 8: 78-82.
- [6] Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Bottega N, Marelli AJ. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2009; 120: 1679-1686.
- [7] Trojnarska O, Grajek S, Kramer L, Gwizdala A. Risk factors of supraventricular arrhythmia in adults with congenital heart disease. *Cardiol J* 2009; 16: 218-226.
- [8] Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1170 -1175.
- [9] Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890-1900.
- [10] Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart*. 2001;85(4):438-43.

- [11] Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation*.2007;115(2):163-72.
- [12] Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol*.1985;121(1):31-6.
- [13] Botto L D, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Prog Pediatr Cardiol*.2003; 18(2):111-121.
- [14] Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004 Mar;147(3):425-39.
- [15] Oliver-Ruiz, JM. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol*.2003; 56 (1): 73-88.
- [16] Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart*.1999;81(1):57-61.
- [17] Mulder BJM. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide. *Neth Heart J*.2012; 20(12):505-8.
- [18] Van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJ. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*.2012;164(4):568-75.
- [19] Sairanen HI, Nieminen HP, Jokinen EV. Late results and quality of life after pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study of 6,461 patients with follow-up extending up to 45 years. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*.2005:168-72.
- [20] Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study with 96% follow-up. *Circulation*.2001;104(5):570-575.
- [21] Macmahon B, McKeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. *Br Heart J*.1953;15(2):121-9.
- [22] Cohn LH. Fifty years of open-heart surgery. *Circulation*.2003; 107 (17): 2168-70.
- [23] Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med*.1997;48:283-93.

- [24] Khairy P, van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cohen MI, Daniels CJ, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm*. 2014;11(10):e102-65.
- [25] Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(14):1149-57.
- [26] Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010 Nov 30;122(22):2264-72.
- [27] Moons P, van Deyk K, Dedroog D, Troost E, Budts W. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006 Aug;13(4):612-6.
- [28] Afitalo J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Martucci G, Marelli AJ. Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(14):1509-15.
- [29] Tutarel O, Kempny A, Alonso-González R, Jabbour R, Li W, Uebing A, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. 2014;35(11):725-32.
- [30] Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32:245-51.
- [31] Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, Peinado R, Polo L, Gomez-Rubin C, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol*. 2012;110(1):109-17.
- [32] Kaplan S. Natural adult survival patterns. *J Am Coll Cardiol*. 1991;18(2):319-20.
- [33] 22nd Bethesda Conference: Congenital heart disease after childhood: an expanding patient population. *J Am Coll Cardiol*. 1991;18(2):311-342.
- [34] 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1161-1198.

- [35] Perloff JK. Pediatric congenital cardiac becomes a postoperative adult. The changing population of congenital heart disease. *Circulation*. 1973;47(3):606-19.
- [36] Somerville J. Grown-up congenital heart disease - medical demands look back, look forward 2000. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;49(1):21-6.
- [37] Verheugt CL, Uiterwall CS, van der Velde ET, Meljboom FJ, Pieper PG, Sieswerda GT, et al. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease. *Heart*. 2010; 96(11): 872-8.
- [38] Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol*. 2008;101(4):521-5.
- [39] Escudero C, Khairy P, Sanatani P. Electrophysiologic considerations in congenital heart disease and their relationship to heart failure. *Can J Cardiol*. 2013;29(7):821-9.
- [40] Nakazawa M, Shinohara T, Sasaki A, Echigo S, Kado H, Niwa K, et al. Arrhythmias late after repair of tetralogy of Fallot. A Japanese multicenter study. *Circ J*. 2004;68(2):126-30.
- [41] Ghai A, Harris L, Harrison HA, Webb GD, Siu SC. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(2):585-92.
- [42] Müller GI, Deal BJ, Strasburger JF, Benson DW Jr. Electrocardiographic features of atrial tachycardias after operation for congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 1993;71(1):122-4.
- [43] Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115(25):3224-34.
- [44] Lan YT, Lee JC, Wetzel G. Postoperative arrhythmia. *Curr Opin Cardiol*. 2003;18(2):73-8.
- [45] Cecchin F, Johnsrude CJ, Perry JC, Friedman RA. Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmias after the Fontan procedure. *Am J Cardiol*. 1995;76(5):386-91.
- [46] Paul T, Windhagen-Mahnert B, Kriebel T, Bertram H, Kaulitz R, Korte T, et al. Atrial reentrant tachycardia after surgery for congenital heart disease: endocardial mapping and radiofrequency catheter ablation using a novel, noncontact mapping system. *Circulation*. 2001;103(18):2266-71.
- [47] Tritto M, De PR, Zardini M, Spadacini G, Salerno-Uriarte JA. Bystander cavo-tricuspid isthmus activation during post-incisional intra-atrial reentrant tachycardia. *Europace*. 2002;4(1):91-7.



- [48] Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, Gauvreau K, Burnett J, Mayer JE, Walsh EP. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovas Surg.* 1997;113: 80-86.
- [49] Hayes CJ, Gersony WM. Arrhythmias after the Mustard operation for transposition of the great arteries: a long-term study. *J Am Coll Cardiol.* 1986;7(1):133-7.
- [50] Puley G, Siu S, Connelly M, Harrison D, Webb G, Williams WG, et al. Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;83(7):1080-4.
- [51] Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, Mayer JE Jr, Shuren A, Dindy C, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thor Cardiovasc Surg.* 1995;109(2):303-10.
- [52] Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoughlin CJ, Webb GD, Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2001;87(5):584-8.
- [53] Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103(21):2637-43.
- [54] Cools E, Missant C. Junctional ectopic tachycardia after congenital heart surgery. *Acta Anaesthesiol Belg.* 2014;65(1):1-8.
- [55] Makhoul M, Oster M, Fischbach P, Das S, Deshpande S. Junctional ectopic tachycardia after congenital heart surgery in the current surgical era. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(2):370-4.
- [56] Mildh L, Hiippala A, Rautiainen P, Pettilä V, Sairanen H, Happonen JM. Junctional ectopic tachycardia after surgery for congenital heart disease: incidence, risk factors and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39(1):75-80.
- [57] Dodge-Khatami A, Miller OI, Anderson RH, Gil-Jaurena JM, Goldman AP, de Leval MR. Impact of junctional ectopic tachycardia on postoperative morbidity following repair of congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21(2):255-9.
- [58] Dodge-Khatami A, Miller OI, Anderson RH, Goldman AP, Gil-Jaurena JM, Elliott MJ, et al. Surgical substrates of postoperative junctional ectopic tachycardia in congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123(4):624-30.
- [59] Gross GJ, Chiu CC, Hamilton RM, Kirsh JA, Stephenson EA. Natural history of postoperative heart block in congenital heart disease: implications for pacing intervention. *Heart Rhythm.* 2006;3(5):601-4.
- [60] Fischbach PS, Frias PA, Strieper MJ, Campbell RM. Natural history and current therapy for complete heart block in children and patients with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* 2007;2(4):224-34.

- [61] Greenwood RD, Rosenthal A, Sloss LJ, LaCorte M, Nadas AS. Sick sinus syndrome after surgery for congenital heart disease. *Circulation*.1975;52(2):208-13.
- [62] Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*.2000;86(10):1111-6.
- [63] Pillutla P, Shetty KD, Foster E. Mortality associated with adult congenital heart disease: Trends in the US population from 1979 to 2005. *Am Heart J* 2009;158(5):874-9.
- [64] Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*.2010;122(9):868-75.
- [65] Moore JP. Arrhythmia management for the adult patient with congenital heart disease: an update and analytical review. *Minerva Pediatr*. 2014;66(5):415-39.
- [66] <http://www.uptodate.com/contents/intraatrial-reentrant-tachycardia>
- [67] Mines GR. On dynamic equilibrium in the heart. *J Physiol*.1913;46(4-5):349-83.
- [68] Almendral-Garrote J, González-Torrecilla E. Mecanismos de las arritmias cardíacas. En:Pérez-Villacastín J. Arritmias: manejo práctico. España: Sociedad Española de Cardiología; 2007. p. 81-103.
- [69] Mapping and navigation modalities. En: Issa ZF, Miller JM, Zipes DP. Clinical arrhythmology and electrophysiology: A companion to Braunwald's heart disease. 3a Edición. EEUU: Saunders Elsevier; 2009. p. 57-99.
- [70] Tai CT, Chen SA. Conduction barriers of atrial flutter: Relation to the anatomy. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;31(10):1335-42.
- [71] Electrophysiological mechanisms of cardiac arrhythmias. En: Issa ZF, Miller JM, Zipes DP. Clinical arrhythmology and electrophysiology: A companion to Braunwald's heart disease. 3a Edición. EEUU: Saunders Elsevier; 2009. pp. 1-26.
- [72] Haines DE, DiMarco JP. Sustained intraatrial reentrant tachycardia: clinical, electrocardiographic and electrophysiologic characteristics and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol*.1990;15(6):1345-54.
- [73] Kalman JM, van Hare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. Ablation of 'incisional' reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation*. 1996;93(3):502-12.
- [74] Mikhaylov E, Gureev S, Szili-Torok T, Lebedev D. Atypical atrial flutter in a patient with atrial septal defect without previous surgery: the role of septal defect as a part of the arrhythmia substrate. *Europace*. 2009;11(12):1705-8.

- [75] De Groot NMS, Lukac P, Schalij MJ, Makowski K, Szili-Torok T, Jordaens L, et al. Long-term outcome of ablative therapy of post-operative atrial tachyarrhythmias in patients with tetralogy of Fallot: a European multi-centre study. *Europace*. 2012;14(4):522-7.
- [76] Lukac P, Pedersen AK, Mortensen PT, Jensen HK, Hjortdal V, Hansen PS. Ablation of atrial tachycardia after surgery for congenital and acquired heart disease using an electro-anatomic mapping system: Which circuits to expect in which substrate? *Heart Rhythm*. 2005;2(1):64-72.
- [77] Pap R, Kohári M, Makai A, Bencsik G, Traykov VB, Gallardo R, et al. Surgical technique and the mechanism of atrial tachycardia late after open heart surgery. *J Interv Card Electrophysiol*. 2012; 35(2): 127-35.
- [78] Aktas MK, Khan MN, Di Biase L, Elayi C, Martin D, Saliba W, et al. Higher rate of recurrent atrial flutter and atrial fibrillation following atrial flutter ablation after cardiac surgery. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010;21(7):760-5.
- [79] Chan DP, van Hare GF, Mackall JA, Carlson MD, Waldo AL. Importance of atrial flutter isthmus in postoperative intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation*. 2000;102(11):1283-9.
- [80] Deal BJ, Mavroudis C, Jacobs JP, Gevitz M, Backer CL. Arrhythmic complications associated with the treatment of patients with congenital cardiac disease: consensus definitions from the Multi-Societal Database Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease. *Cardiol Young*. 2008;18 Suppl 2:202-5.
- [81] Triedman JK, Jenkins KJ, Colan SD, Saul JP, Walsh EP. Intra-atrial reentrant tachycardia after palliation of congenital heart disease: characterization of multiple macroreentrant circuits using fluoroscopically based three-dimensional endocardial mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1997;8(3):259-70.
- [82] Magnin-Poull I, de Chillou C, Miljoen H, Andronache M, Aliot E. Mechanisms of right atrial tachycardia occurring late after surgical closure of atrial septal defects. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005;16(7):681-7.
- [83] Cosio FG, Pastor A, Núñez A, Montero MA. How to map and ablate atrial scar macro-reentrant tachycardia of the right atrium. *Europace*. 2000;2(3):193-200.
- [84] Reithmann C, Hoffmann E, Dorwarth U, Remp T, Steinbeck G. Electroanatomical mapping for visualization of atrial activation in patients with incisional atrial tachycardias. *Eur Heart J*. 2001 Feb;22(3):237-46.
- [85] Delacretaz E, Ganz LI, Soejima K, Friedman PL, Walsh EP, Triedman JK, et al. Multi atrial macro-re-entry circuits in adults with repaired congenital heart disease: entrainment mapping combined with three-dimensional electroanatomic mapping. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(6):1665-76.

- [86] Seslar SP, Alexander ME, Berul CI, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK. Ablation of non-automatic focal atrial tachycardia in children and adults with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006 Apr;17(4):359-65.
- [87] Seiler J, Schmid DK, Irtel TA, Tanner H, Rotter M, Schwick N, et al. Dual-loop circuits in postoperative atrial macro re-entrant tachycardias. *Heart*. 2007;93(3):325-30.
- [88] Shah D, Jaïs P, Takahashi A, Hocini M, Peng JT, Clementy J, Haïssaguerre M. Dual-loop intra-atrial reentry in humans. *Circulation*. 2000;101(6):631-9.
- [89] Nishida K, Fujiki A, Nagasawa H, Sakabe M, Mizumaki K, Inoue H, et al. Complex atrial reentrant circuits evaluated by entrainment mapping using a multielectrode basket catheter. *Circ J*. 2004;68(2):168-71.
- [90] Lesh MD, Kalman JM, Saxon LA, Dorostkar PC. Electrophysiology of "incisional" reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20:2107-2111.
- [91] Mandapati R, Walsh EP, Triedman JK. Pericaval and periannular intra-atrial reentrant tachycardias in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2003 ;14(2):119-25.
- [92] Atypical (non-isthmus-dependent) atrial flutter. En: Issa ZF, Miller JM, Zipes DP. *Clinical arrhythmology and electrophysiology: A companion to Braunwald's heart disease*. 3a Edición. EEUU: Saunders Elsevier; 2009. p. 192-207.
- [93] Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol*. 1985;6(4):871-8.
- [94] Giamberti A, Chessa M, Abella R, Butera G, Negura D, Foresti S, et al. Surgical treatment of arrhythmias in adults with congenital heart defects. *Int J Cardiol*. 2008;129(1):37-41.
- [95] Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, Meljboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010;31(10):1220-9.
- [96] Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation*. 2012;126(16):1944-54.
- [97] Anné W, van Rensburg H, Adams J, Ector H, Van de Werf F, Heidbüchel H. Ablation of post-surgical intra-atrial reentrant tachycardia. Predilection target sites and mapping approach. *Eur Heart J*. 2002 Oct;23(20):1609-16.
- [98] Triedman JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30(4):1032-8.

- [99] Triedman JK, Alexander ME, Love BA, Collins KK, Berul CI, Bevilacqua LM, et al. Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(11):1827-35.
- [100] Papagiannis J, Maounis T, Laskari C, Theodorakis GN, Rammos S. Ablation of atrial tachycardias with radiofrequency current after surgical repair of complex congenital heart defects. *Hellenic J Cardiol*. 2007;48(5):268-77.
- [101] Kalarus Z, Kowalski O, Lenarczyk R, Pruszkowska-Skrzep P, Pluta S, Zeifert B, et al. Radio-frequency ablation of arrhythmias following congenital heart surgery. *Kardiologia Pol*. 2006;64(12):1343-8; discussion 1349.
- [102] Anguera I, Dallaglio P, Macías R, Jiménez-Candil J, Peinado R, García-Seara J, et al. Long-Term Outcome After Ablation of Right Atrial Tachyarrhythmias After the Surgical Repair of Congenital and Acquired Heart Disease. *Am J Cardiol*. 2015;115(12):1705-13.
- [103] Snowdon RL, Balasubramaniam R, Teh AW, Haqqani HM, Medi C, Rosso R, et al. Linear ablation of right atrial free wall flutter: demonstration of bidirectional conduction block as an endpoint associated with long-term success. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010;21(5):526-31.
- [104] Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ, Triedman JK, Saul JP. Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995;18(5 Pt 1):1005-16.
- [105] Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. The role of concomitant arrhythmia surgery in patients undergoing repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2008;31 Suppl 1:S13-6.
- [106] Yap SC, Harris L, Silversides CK, Downar E, Chauhan VS. Outcome of intra-atrial re-entrant tachycardia catheter ablation in adults with congenital heart disease: negative impact of age and complex atrial surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56(19):1589-96.
- [107] Lefroy DC, Fang JC, Stevenson LW, Hartley LH, Friedman PL, Stevenson WG. Recipient-to-donor atrioatrial conduction after orthotopic heart transplantation: surface electrocardiographic features and estimated prevalence. *Am J Cardiol*. 1998;82(4):444-50.
- [108] Xie Y, Garfinkel A, Camelliti P, Kohl P, Weiss JN, Qu Z. Effects of fibroblast-myocyte coupling on cardiac conduction and vulnerability to reentry: A computational study. *Heart Rhythm*. 2009 Nov;6(11):1641-9.
- [109] Kohl P, Gourdie RG. Fibroblast-myocyte electrotonic coupling: does it occur in native cardiac tissue? *J Mol Cell Cardiol*. 2014 May;70:37-46.

- [110] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008 Dec 2;52(23):e143-263.
- [111] Molenschot M, Ramanna H, Hoorntje T, Wittkamp F, Hauer R, Derksen R, et al. Catheter ablation of incisional atrial tachycardia using a novel mapping system: LocaLisa. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001;24(11):1616-22.
- [112] Loukas M, Tubbs TS, Tongson JM, Polepalli S, Curry B, Jordan R, et al. The clinical anatomy of the crista terminalis, pectinate muscles and the teniae sagittalis. *Ann Anat*. 2008;190(1):81-7.
- [113] Liu TY, Tai CT, Huang BH, Higa S, Lin YT, Huang JL, et al. Functional characterization of the crista terminalis in patients with atrial flutter: implications for radiofrequency ablation. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(9):1639-45.
- [114] Arenal A, Almendral J, Alday JM, Villacastin J, Ormaetxe JM, Sande JL, et al. Rate-dependent conduction block of the crista terminalis in patients with typical atrial flutter: influence on evaluation of cavotricuspid isthmus conduction block. *Circulation*. 1999 Jun 1;99(21):2771-8.
- [115] Yano A, Igawa O, Adachi M, Miake J, Inoue Y, Ogura K, Kato M, Iitsuka K, Hisatome I. Macrorreentrant atrial tachycardia with an isolated pathway mimicking focal activation on three-dimensional electroanatomical mapping. *J Interv Card Electrophysiol* 2007;20:49-55.
- [116] Love BA, Collins KK, Walsh EP, Triedman JK. Electroanatomic characterization of conduction barriers in sinus/atrially paced rhythm and association with intra-atrial reentrant tachycardia circuits following congenital heart disease surgery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:17-25.
- [117] Chinitz LA, Bernstein NE, O'Connor B, Glotzer TV, Skipitaris NT. Mapping reentry around atriotomy scars using double potentials. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996;19:1978-1983.
- [118] Scaglione M, Caponi D, Ebrille E, di Donna P, di Clemente F, Battaglia A, et al. Very long-term results of electroanatomic-guided radiofrequency ablation of atrial arrhythmias in patients with surgically corrected atrial septal defect. *Europace*. 2014; 16(12): 1800-7.
- [119] Kohl P, Camelliti P, Burton FL, Smith GL. Electrical coupling of fibroblasts and myocytes: relevance for cardiac propagation. *J Electrocardiol* 2005;38(4 Suppl):45-50.

- [120] Saul JP, Walsh EP, Triedman JK. Mechanisms and therapy of complex arrhythmias in pediatric patients. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1995;6:1129-1148.
- [121] Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J, Abrams D, Bauersfeld U, Brugada R, Drago F, de Groot N, Happonen JM, Hebe J, Yen Ho S, Marijon E, Paul T, Pfammatter JP, Rosenthal E; European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* 2013;15:1337-1382.
- [122] Kohari M, Pap R. Atrial tachycardias occurring late after open heart surgery. *Curr Cardiol Rev* 2015;11:134-140.
- [123] Collins KK, Love BA, Walsh EP, Saul P, Epstein MR, Triedman JK. Location of acutely successful radiofrequency catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86(9):969-74.
- [124] Triedman JK, Alexander ME, Berul CI, Bevilacqua LM, Walsh EP. Electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation*. 2001;103:2060-2065.
- [125] Berger F, Vogel M, Kramer A, Alexi-Meskishvili V, Weng Y, Lange PE, et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. *Ann Thorac Surg*. 1999;68(1):75-8.
- [126] Oliver JM, Gallego P, González AE, Benito F, Sanz E, Aroca A, et al. Cierre quirúrgico de la comunicación interauricular antes o después de los 25 años de edad. Comparación con la evolución natural en pacientes no operados. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55(9):953-61.
- [127] Oliver JM, Gallego P, González A, Mesa JM, Sobrino JA. Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure. *Am J Cardiol*. 2002 Jan 1;89(1):39-43.
- [128] Cuypers JA, Opić P, Menting ME, Utens EM, Witsenburg M, Helbing WA, et al. The unnatural history of an atrial septal defect: longitudinal 35 year follow up after surgical closure at young age. *Heart*. 2013;99(18):1346-52.
- [129] Yang G, Du X, Ni B, Chen H, Qi R, Cai C, et al. Prevention of postsurgical atrial tachycardia with a modified right atrial free wall incision. *Heart Rhythm*. 2015;12(7):1611-8.
- [130] Ishii Y, Nitta T, Sakamoto S, Tanaka S, Asano G. Incisional atrial reentrant tachycardia: experimental study on the conduction property through the isthmus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126(1):254-62.



- [131] Verheugt CL, Uiterwall CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk AP, Vliegen HW, Grobbee DE, Mulder BJ. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010;31:1220-1229.
- [132] García-Cosío F, Pastor Fuentes A, Núñez Angulo A. Enfoque clínico de la taquicardia y el aleteo auricular desde su mecanismo, electrofisiología basada en la anatomía. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(4):363-75.
- [133] Collins KK, Rhee EK, Delucca JM, Alexander ME, Bevilacqua LM, Berul CI, et al. Modification to the Fontan procedure for the prophylaxis of intra-atrial reentrant tachycardia: short-term results of a prospective randomized blinded trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(3):721-9
- [134] Atallah J, Collins KK, Jonas RA, Mayer JE Jr, Triedman JK. Follow-up of a modified Fontan randomized trial for intraatrial reentrant tachycardia prophylaxis. *Congenit Heart Dis*. 2012;7(3):219-25.
- [135] Lukac P, Hjortdal VE, Pedersen AK, Mortensen PT, Jensen HK, Hansen PS. Prevention of atrial flutter with cryoablation may be proarrhythmogenic. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(5):1717-23.



